

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1901-1902. — N° 149.

SCLÉRODERMIE

ET

CORPS PITUITAIRE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 17 Juillet 1902

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Marius LAFOND

Né à Avignon, le 16 mars 1876

Interne des Hôpitaux de Saint-Etienne



SAINT-ÉTIENNE

IMPRIMERIE ET LITHOGRAPHIE A. BARDIOT

13, Rue de la Loire, 13

—
1902

SCLÉRODERMIE

ET

CORPS PITUITAIRE

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. LORTET.....	DOYEN.
LACASSAGNE.....	ASSESEUR.
CROLAS.....	QUESTEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. PAULET, CHAUVÉAU.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.....	}	MM. LÉPINE.
Cliniques chirurgicales.....		BONDET.
	}	BARD.
		PONCET.
Clinique obstétricale et Accouchements.....		JABOULAY.
Clinique ophtalmologique.....		FOCHIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....		GAYET.
Clinique des Maladies des enfants.....		GAILLÉTON.
Physique médicale.....		PIERRET.
Chimie médicale et pharmaceutique.....		WEILL.
Chimie organique et Toxicologie.....		MONOYER.
Matière médicale et Botanique.....		HUGOUNENQ.
Parasitologie.....		CAZENEUVE.
Anatomie.....		FLORENCE.
Anatomie générale et Histologie.....		LORTET.
Physiologie.....		TESTUT.
Pathologie interne.....		RENAUT.
Pathologie externe.....		MORAT.
Pathologie et Thérapeutique générales.....		TEISSIER.
Anatomie pathologique.....		AUGAGNEUR.
Médecine opératoire.....		MAYET.
Médecine expérimentale et comparée.....		TRIPPIER.
Médecine légale.....		POLLOSSON (M.).
Hygiène.....		ARLOING.
Thérapeutique.....		LACASSAGNE.
Pharmacologie.....		COURMONT (J.).
		SOUILLIER.
		CROLAS.

PROFESSEUR ADJOINT

Clinique des Maladies des femmes.....	LAROY, NNE.
---------------------------------------	-------------

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Maladies des voies urinaires.....	MM. CHANDELUX, agrégé.
Maladies des oreilles, du nez et du larynx.....	LANNOIS, —
Propédeutique médicale.....	ROQUE, —
Propédeutique chirurgicale.....	ROLLET, —
Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN, —
Anatomie pathologique.....	DEVIC, —
Physiologie.....	DOYON, —
Accouchements.....	FABRE, —
Botanique.....	BEAUVISAGE, —
Hydrologie et matières alimentaires.....	CAUSSE, D ^r ès-sciences

AGRÉGÉS

MM. BEAUVISAGE.	MM. VALLAS.	MM. NOVÉ-JOSSERAND.	MM. CHATIN.
ROUX.	SIRAUD.	BERARD.	VILLARD.
COLLET.	DURAND.	SAMBUC.	TIXIER.
BOYER.	PIC.	BORDIER.	FABRE.
BARRAL.	PAVIOT.	COURMONT. (P.)	REGAUD.
MOREAU.			

M. BEAUDUN, Secrétaire

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. BONDET, Président ; M. LANNOIS, Assesseur ;

MM. PIC et TIXIER, Agrégés.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1901-1902. — N° 149.

SCLÉRODERMIE

ET

CORPS PITUITAIRE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 17 Juillet 1902

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Marius LAFOND

Né à Avignon, le 16 mars 1876

Interne des Hôpitaux de Saint-Etienne



SAINT-ÉTIENNE

IMPRIMERIE ET LITHOGRAPHIE A. BARDIOT

13, Rue de la Loire, 13

—
1902

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BONDET

Hommage respectueux

M. L.

*Je dois beaucoup à beaucoup. Remercier
ici me paraît banal. Que mes maîtres et mes
amis sachent bien que j'emporte au fond de
mon cœur le sentiment de la profonde affec-
tion que je leur dois.*

M. L.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553415_0012

HISTORIQUE

La sclérodermie date seulement du siècle dernier ; c'est donc une maladie de connaissance relativement récente et dont la rareté fait de son étude un problème des plus difficiles.

Les anciens paraissent l'avoir à peine entrevue : bien décrite vers le milieu du XIX^e siècle, c'est dans la deuxième moitié de celui-ci qu'elle devient l'objet de tentatives d'interprétation vraiment scientifique. Les principales étapes de son histoire peuvent se classer en trois époques distinctes.

I. — Période ancienne

D'aucuns ont recherché jusque dans les écrits d'Hippocrate la description de cette maladie. Le vieux médecin grec rapporte quelque part, dans son Traité des épidémies,

C'est à notre maître le docteur J. Roux, médecin des Hôpitaux de Saint-Etienne que nous devons l'idée première de ce travail. Nous l'en remercions sincèrement.

l'histoire d'un certain Athénien dont la peau était si indurée qu'on ne pouvait la pincer ; des démangeaisons intenses accompagnaient ces phénomènes ; le pauvre diable, en proie au plus affreux supplice, après avoir épuisé la thérapeutique du continent, fut demander aux bains chauds de l'île de Mélos la guérison de son mal. Les deux symptômes cédèrent en effet ; mais il mourut d'anasarque généralisé. Des esprits superficiels ont voulu voir là la première observation de notre maladie ; c'est possible, mais cependant l'évolution du mal est peu faite pour entraîner la conviction.

Galien, dans son Traité de thérapeutique, signale une maladie qu'il nomme la *stegnose*, qui consiste en une sorte d'obstruction des pores de la peau. Il décrit comme symptômes de cette affection, la dureté, la blancheur de la peau, l'absence ou du moins la modification des caractères de la sueur lorsque les sujets se livrent, dit-il, à des *exercices violents*. La pigmentation fréquente des sclérodermiques, la raideur des membres, habituelle chez eux, nous empêchent tout à fait de faire rentrer notre affection dans le groupe diffus de Galien, qui ne paraît correspondre à rien de connu. Retenons seulement l'absence de sueur qui est un phénomène fréquent au niveau des plaques de sclérodémie. Paul d'Egine Aribase, Aélius et d'autres auteurs grecs ou arabes empruntent à Galien sa description, sans y ajouter aucune clarté.

Plus tard, les observations se précisent un peu, et, aux ^{xviii}xviii^e et ^{xviii}xviii^e siècles, on trouve dans Z. Lusitanus, Diemberbroeck, Helvétius, Hallerate des descriptions d'*induration partielle ou totale de la peau*.

Le grand recueil du *Philosophical-Transactions* en contient deux cas : le premier, dû à J. Machin, rappelle vaguement l'homme momie de Grasset ; l'autre, de Vater, rappelle la sclérodactylie.

En 1755, Curzio adressait à l'abbé Nollet, de l'Académie royale des sciences de Paris, une lettre dans laquelle il raconte l'histoire d'une jeune fille de 17 ans qu'il avait soignée trois ans auparavant pour une induration et un resserrement extrême de toute l'enveloppe cutanée, limitant considérablement les mouvements. Cette induration avait frappé aussi la langue et les lèvres, fait intéressant pour nous. La malade guérit au bout de quatre mois. Curzio rapproche cela des deux faits insérés dans le *Philosophical*, mais son observation est beaucoup plus complète et plus précise.

Lorry (1777), Hencke (1809), Strombio (1817), Alibert (*Scrofule momie*), Casanova, etc., publient des observations plus ou moins justes.

II. — Période d'observations précises

C'est Thirial qui, le premier, en 1845, publie une description régulière d'un cas de sclérodermie ; mais ignorant de quoi il s'agissait, il en faisait du *sclérème de l'adulte*. Le sclérème des nouveau-nés possédait à ses yeux deux symptômes primordiaux : induration de la peau, état asphyxique. Ce dernier signe manquant chez l'adulte, il disait chez lui la maladie plus bénigne. Imbu des mêmes idées, Grisolles publiait deux ans plus tard, dans la *Gazette*

des Hôpitaux, deux nouvelles observations de sclérème de l'adulte.

En cette même année 1847, Forget de Strasbourg rapprochait les descriptions de Thirial et de Grisolles d'un fait qu'il avait observé dix ans auparavant et qu'il n'avait pu classer ; il songea, non sans un certain orgueil, qu'il avait affaire à une maladie nouvelle, encore non décrite ; il crut la peau seule malade, ou, mieux, le seul chorion, et donna à la lésion le nom de *chorionitis*.

Toujours cette même année, Gintrac de Bordeaux faisait paraître dans la *Revue médico-chirurgicale*, une : « *Note sur la sclérodermie* », dans laquelle il rapportait quatre observations glanées dans la littérature médicale.

Pierquin, Putegnat, Bouchut, Brück publient, la même année, sur la question ; aussi, peut-on faire dater de cette époque et la naissance de la sclérodermie et aussi son baptême, car le mot de Gintrac a fait fortune.

En 1848, Rillet décrit la sclérodermie chez les enfants. En 1854, un mémoire remarquable est adressé à la Société médicale des Hôpitaux, par Gillette, qui condense et résume tous les travaux parus jusqu'alors.

Plus tard, en 1863, Mirault, d'Angers, Verneuil, puis Horteloup (1865) et Le Breton (1866) étudient les lésions anatomiques de la sclérodermie et tentent un timide essai d'explication.

Addison, Kobner, Rasmussen, Neumann, Arning, Forster, Grandidier, Binz, Wernicke, Gamberini, etc s'engagent dans la même voie.

III. — Période d'interprétations

Mais c'est à partir de 1871-72 que la pathogénie de la maladie devient l'objet d'études vraiment scientifiques, c'est la période intéressante de l'histoire de cette maladie, bien que cependant, aujourd'hui encore, la lumière soit loin d'être faite sur la question.

C'est à la Société de Biologie qu'en 1871-72 se débat le problème de la nature de l'affection. Ball, Charcot, Hallopeau, Laborde, Liouville apportent chacun le contingent de ses idées personnelles. En 1874, Lagrange veut subordonner les lésions anatomiques au trouble du système nerveux.

Leroy de Lille revient plus tard sur cette opinion, et dans sa thèse d'agrégation de 1883, admet une lésion nerveuse centrale primitive.

Wert, Meller, Senator, Schutz viennent à l'appui de cette théorie. En 1886, Besnier fait entrer dans l'étiologie et la pathogénie de l'affection un élément un peu nouveau, l'arthritisme, et, sans rejeter les lésions nerveuses auxquelles il accorde une influence égale, il crée le neuro-arthritisme.

De même, Chauffart, dans sa thèse d'agrégation, montre l'influence des lésions nerveuses de nature rhumatismale.

Bouttier, dans une thèse remarquée, puis Méry, dans sa thèse de 1889, classent catégoriquement la sclérodermie dans le cadre des maladies nerveuses. Ce dernier auteur invoque cependant une infection dans l'étiologie de la forme généralisée.

Thibierge, en 1890, montre que la sclérose, loin de se limiter à la peau, est très envahissante et insiste sur l'atrophie des muscles qu'il croit secondaire à une lésion médullaire. Arnozan (Congrès de Dermatologie de 1890), puis Jacquet de Saint-Germain (1892) montrent des pièces anatomiques avec lésions médullaires très nettes.

En 1893, Zambacco émet une opinion bien vite abandonnée qui identifie la sclérodermie à la lèpre.

La théorie nerveuse prend de plus en plus d'extension sous l'influence du rapport de Janselme, au Congrès pour l'avancement des sciences (1894). Cet auteur étudie à fond les rapports de la sclérodermie avec certaines autres affections nerveuses : le goître exophtalmique, le myxœdème et la syringomyélie.

Le professeur Raymond, les professeurs Grasset et Brissaud insistent longuement, dans leurs cliniques, sur ces relations plus qu'évidentes, et la sclérodermie est définitivement rangée dans le cadre des affections nerveuses.

Mais, en 1897, à l'occasion d'un cas d'acromégalie, Strümpell publie une note dans laquelle il semble attribuer au corps pituitaire le plus grand rôle dans l'étiologie de la sclérodermie. La comparaison de ces deux maladies montre, en effet, qu'il y a chez elles identité dans la localisation et opposition nette dans les lésions ; aussi fait-il dépendre la sclérodermie d'un trouble du corps pituitaire inverse de celui qui cause l'acromégalie.

Cette théorie originale, à peine ébauchée par le professeur d'Erlangen, nous a donné l'idée de ce travail.

SYMPTOMATOLOGIE

Il est très difficile de donner une description d'ensemble à la fois claire et complète et capable de synthétiser à peu près tous les cas. La sclérodermie, par la variété de ses localisations, de sa pigmentation, de ses modes de début, de ses manières d'évoluer, est pour ainsi dire insaisissable dans sa forme classique ; elle constitue le Protée, dont, à bon marché, on évoque le spectre toutes les fois qu'il s'agit de donner une description nette d'une maladie à formes cliniques multiples. Il serait préférable, pensons-nous, de supposer un cas type absolument complet, comme on a rarement l'occasion d'en rencontrer en clinique. Après en avoir examiné tous les symptômes, nous indiquerons les aspects les plus fréquents que revêt la maladie.

A. — Période présclérodermique

Cette période n'existe pas dans tous les cas, mais seulement dans ceux où la maladie débute lentement ; les symptômes qu'elle présente sont essentiellement des phé-

nomènes d'asphyxie locale, de l'œdème et des troubles sensitifs.

a) *Asphyxie locale.* — Quelquefois, les malades éprouvent un engourdissement des doigts qui deviennent brusquement froids et blêmes, tout comme dans la maladie de M. Raynaud. Il est absolument impossible à ce moment-là de dire vers laquelle des deux maladies évoluera le trouble constaté. Ces phénomènes surviennent, par crises surtout, sous l'influence du froid, et se répètent à intervalles plus ou moins rapprochés, durant quelquefois de longues années, avant que le malade entre dans la phase sclérodermique vraie.

A ce phénomène, viennent parfois s'ajouter l'apparition de petites télangiectasies, la production de petites exfoliations épidermiques, absolument sèches, ou bien la floraison de quelques bulles ou vésicules qui crèvent et ouvrent le champ à une petite desquamation localisée, puis laissent plus tard de petites cicatrices blanches stellaires caractéristiques.

b) *L'œdème*, qui constitue la phase initiale de la sclérose, se montre généralement par plaques plus ou moins étendues; il suit le plus souvent à une assez grande distance les phénomènes que je viens de décrire : il se montre un peu partout, au visage et aux extrémités de préférence. Parfois, il est très envahissant dans les formes rapides et généralisées. Il est légèrement teinté, rosé d'ordinaire, assez dur, et se limite mal sur les bords. Il est à la sclérodermie ce qu'est la phase hypertrophique à la cirrhose atrophique du foie, ce qu'est l'inflammation à la sclérose. C'est l'ancienne forme œdémateuse de Hardy.

c) *Les troubles de la sensibilité* sont très variables dans leur forme, mais généralement d'intensité minime. Ils consistent en démangeaisons, engourdissement, comme dans l'asphyxie locale des extrémités, ou bien en crampes et élancements beaucoup plus douloureux appelés douleurs *crampoïdes*.

La sensibilité objective n'est généralement pas touchée ou du moins son trouble ne se traduit que par une très légère hypoesthésie.

B. — Période sclérodermique

1^o *Etat de la peau et aspect général du malade*

Trois signes permettent de caractériser d'emblée la peau du sclérodermique : l'induration, la rétraction, la pigmentation.

a) *L'induration*. — La peau présente tout d'abord un peu de raideur, puis elle devient de plus en plus consistante; le quadrillage que dessinent normalement ses papilles disparaît, s'efface; et l'on a sous les yeux une surface éburnée, brillante. Le doigt qui la palpe sent une résistance presque cartilagineuse; le derme ne se laisse ni plisser, ni pincer; il oppose une résistance marquée à la pénétration des instruments piquants ou tranchants. Tout le monde connaît le fait de Curzio, qui ne réussit que très difficilement à faire une saignée à un de ses malades, « car, conte-t-il, la lancette pliait au lieu de traverser la peau ». Une foule de comparaisons ont été faites pour essayer de donner une idée du caractère de dureté de cette peau : on l'a comparée successivement à

du carton, de la couenne, du cuir tanné, à la peau d'un cadavre congelé, etc.

b) *La rétraction* suit de près l'induration atrophique : la peau devient trop courte pour envelopper les parties sous-jacentes ; aussi enserre-t-elle ces dernières comme dans une gaine inextensible, ainsi que le ferait un bandage trop serré. Elle se colle exactement contre les os auxquels elle semble adhérer malgré l'interposition des tissus mous et des muscles ; ces derniers, nous le verrons, participent eux aussi au processus scléreux. Aussi, les malades ne peuvent se mouvoir librement, et à mesure qu'augmente la rétraction, augmente aussi cette raideur dans les mouvements, qui peut aller jusqu'à l'impotence.

c) *La pigmentation*. — Lorsqu'on parle de la pigmentation, il ne faut pas s'imaginer qu'on fait toujours allusion à la coloration des tissus malades. Généralement, les zones de sclérodémie se distinguent des régions saines, soit parce qu'elles sont plus colorées que ces dernières, soit parce que, ayant une couleur normale ou à peu près, la peau saine est anormalement colorée, soit enfin parce qu'elles sont absolument décolorées.

Le plus ordinairement, la peau malade a la couleur blanc nacré du tissu cicatriciel, ou tout au moins elle est d'un gris livide. D'autres fois, c'est une teinte brune, rappelant de très près la maladie d'Addison ; et, souvent, dans ce dernier cas, des plaques de vitiligo viennent semer une tacheté de points blancs irréguliers sur ce fond brun ; il semble que le pigment normal de la peau, ayant déserté certains points, s'est porté en masse sur d'autres points. L'existence de ce vitiligo est d'une importance capitale à point de vue du diagnostic. ¶

Ces dyschromies pigmentaires relèvent certainement d'un trouble profond de la nutrition générale.

Mais, à côté d'elles, on rencontre parfois des modifications colorées de la peau qui trahissent un simple trouble vasculaire local. C'est tantôt une rougeur érythémateuse, capable parfois d'être prise pour un eczéma (Marotte); tantôt ce sont des plaques rouges ou violacées qu'efface la pression du doigt et qui rappellent les varices capillaires si fréquentes chez les alcooliques; quelquefois, des suffusions sanguines, des taches de purpura, des pétéchies (Fournier, Raynaud).

T. Fox, en 1877, a montré que souvent il se développait, autour des petites plaques de sclérodermie, un anneau, une couronne irrégulière de teinte lilas ou bleue, et lui donnait le nom de *lilac ring*.

La coloration rouge ou violacée, relevant de troubles vasculaires, siège de préférence aux mains et serait surtout marquée au début de la maladie. La coloration brune, généralement beaucoup plus étendue et plus variée comme aspect, affecte de préférence la face, le cou, les mains, la poitrine, la face interne des cuisses; mais, à l'inverse de ce qui se passe dans la maladie d'Addison, la pigmentation respecte généralement les parties génitales et ne colore jamais les muqueuses. Le *lilac ring* peut s'observer partout, de préférence peut-être à la face.

Ces trois caractères de la peau contribuent à donner au malade une physionomie bien spéciale, caractéristique même pour quiconque en a vu une fois. L'induration et la rétraction du derme donnent au patient une attitude soudée; ses mouvements sont pénibles, limités; l'immobilité de ses traits, la raideur de ses attitudes, la façon dont il se

meut tout d'une pièce, rappellent ces enfants atteints de mal de Pott qu'on a immobilisés dans un corset de Calot. La tête bouge à peine, le cou est raide, les bras demeurent fixes ou du moins ne se meuvent que très peu ; le thorax, comprimé comme dans une cuirasse, ne peut se développer librement, la respiration est gênée. Les seins peuvent être écrasés par une large bande de sclérose et s'atrophier ; souvent la colonne vertébrale est incurvée par suite de la prédominance de la sclérose d'un côté du corps. Les membres inférieurs sont quelquefois raides aussi, et le malade marche comme un ankylosé de la hanche ou du genou. Il éprouve de la peine à s'asseoir, à se lever.

Si, enfin, on l'examine de plus près, on est frappé par l'aspect de sa physionomie. Sa figure est comme figée en une sinistre immobilité ; le front ne se ride plus et demeure lisse ; les plis du visage sont effacés ; les paupières atrophiées, tirillées, ne recouvrent plus les globes oculaires ; le nez est effilé, mince, comme aplati transversalement ; la bouche est immobilisée ; les commissures, tirillées, impriment un rictus singulier au visage ; quelquefois, l'orifice buccal est froncé en cul-de-poule ; souvent les dents sont découvertes par la rétraction des lèvres ; les mouvements de la mâchoire sont limités, la mastication très gênée ; la parole est embarrassée soit par hémiatrophie de la langue, soit par rétraction du filet, soit par resserrement des mâchoires ; les oreilles, amincies, papyracées, sont collées contre le temporal. Aucun mouvement ne vient animer ce visage ; aucun sourire ne l'éclaire ; les yeux, mal recouverts, lui donnent un air de pénible étonnement, d'hébétude profonde ; l'intelligence paraît l'avoir abandonné. C'est un masque de cire, une statue de pierre, une momie.

2° Sécrétion et absorption de la peau

Curzio est le premier à avoir signalé l'abolition des sueurs dans l'observation qu'il a publiée. Depuis, on a discuté beaucoup pour savoir s'il y avait ou non un trouble de cette sécrétion, et si ce trouble consistait en diminution ou exagération des sueurs. Il semble que, malgré les avis partagés des auteurs, la majorité a constaté une abolition ou tout au moins une diminution marquée de la sueur ; les cas de Marotte, Dufour et Vidal, où il y avait hypersudation, sont rares. Du Castel, dans une récente clinique (1902), insiste sur cette diminution de la transpiration. Le fait a été bien mis en évidence par Kaposi, au moyen d'injections de pilocarpine ; du reste, l'atrophie des glandes sudoripares constatée par les anatomo-pathologistes nous rend compte de la disparition des phénomènes de diaphorèse. Voilà le seul point commun que présente notre maladie avec la stegnose de Galien.

L'atrophie et la disparition des poils au niveau des plaques de sclérose est aussi un phénomène très fréquent et facilement explicable par l'état des bulbes pileux, qui sont étranglés et envahis par la sclérose dermique. Nous avons nous-même constaté ce phénomène dans nos observations, en même temps que l'anaphorèse.

Quant au pouvoir absorbant de la peau scléreuse, il ne paraît pas diminué si l'on en croit Alibert, lequel, à l'aide de frictions mercurielles pratiquées sur des plaques sclérodermiques, est parvenu à provoquer de la salivation

mercurielle. N'oublions pas que ce métal émet à toute température des vapeurs qui sont absorbées par les voies respiratoires.

3° Troubles de la sensibilité

La sensibilité subjective est généralement atteinte sinon pendant toute la durée de l'affection, du moins à un moment quelconque de son évolution.

D'abord, à la période de début, le malade éprouve dans les doigts ces sensations de crampes, de fourmillements, de froid intense, d'onglée que nous avons signalées. Souvent aussi, c'est du prurit, des démangeaisons qui incitent au grattage.

Plus tard, durant le cours de l'affection, ce sont souvent des phénomènes rhumatoïdes, dus probablement à l'étranglement des tissus par la peau qui se rétracte ; douleurs que rien ne calme, qui parfois s'exaspèrent sous des influences mal connues, et qui demeurent constantes, désespérantes pendant un temps plus ou moins long. Ce sont parfois des sensations de froid qui font rechercher le poêle ou la brique chauffée ; ou des sensations de chaleur qui, le soir, après le coucher, font que le malade se glisse à l'endroit le plus frais de son lit. Le prurit, les démangeaisons peuvent persister à ce moment ; ainsi en témoignent les lésions de grattage que nous avons observées chez un de nos malades.

Enfin, en raison de la rétraction des téguments, les mouvements spontanés ou provoqués sont très souvent douloureux.

Au point de vue objectif, les troubles qu'on relève sont moins constants et moins marqués. Ici, la clinique perd ses droits, tant la variabilité est grande. Les auteurs s'accordent généralement à dire qu'il y a peu de chose ; cependant, on rencontre assez souvent un peu d'anesthésie tactile et à la douleur. (Dans l'observation d'Aubery, nous avons constaté une diminution notable.) La thermo-anesthésie est variable ; un de nos malades raconte s'être brûlé sans le sentir (?) Le sclérodermique est généralement sensible au froid, car ce dernier lui donne le plus souvent le phénomène de l'onglée, et il provoque des crises d'asphyxie locale.

4° *Lésions musculaires, articulaires et osseuses*

Le processus atrophique, responsable au premier chef de toute la maladie, est loin de se borner à la peau, *et c'est là ce qui caractérise la sclérodermie et permet de la distinguer des scléroses banales de la peau*. Quand le derme et le tissu cellulaire hypodermique ont subi leur sclérose, ou bien parallèlement à ce travail, les muscles eux-mêmes se prennent, le tissu cellulaire lâche qui unit et sépare les fibres musculaires participe au grand travail de sclérose ; bientôt, les muscles deviennent durs et pâles, perdent leur élasticité et leur contractilité, en somme leur fonction musculaire ; c'est la sclérose du muscle qui se traduit cliniquement par la diminution progressive de la force, la lenteur et la maladresse des mouvements.

Les fibres musculaires sont engainées dans une gangue de tissu rétractile ; sous l'influence de cette compression, leur nutrition se fait mal, leurs éléments sont étouffés ;

aussi leur volume ne tarde pas à diminuer; *ils s'atrophient et se rétractent*. Le résultat de ces phénomènes appréciable au premier coup d'œil, c'est l'amaigrissement du sujet, l'amyotrophie et la rétraction des muscles dont les chefs d'insertion se rapprochent, créant ainsi des attitudes vicieuses.

Cette myosclérose ne fait aujourd'hui de doute pour personne : le professeur Raymond, dans ses cliniques, insiste sur ce fait qu'elle ne résulte pas seulement de la compression par la peau rétractée, elle se rencontre souvent sous un derme encore normal, avançant par conséquent la sclérose superficielle. Point n'est besoin d'invoquer, à l'exemple de Ball, la contraction musculaire pour justifier les attitudes vicieuses. Duguet avait cru cependant en prouver l'existence (1875), en montrant que les doigts fléchis d'un sclérodactylique reviennent sur eux-mêmes quand on sectionne les tendons fléchisseurs. Il avait simplement démontré que la sclérose de la peau est loin d'être le facteur unique des attitudes vicieuses et des déformations.

Ces déformations, quand elles portent sur les mains, déterminent la production d'une griffe spéciale ; les dernières phalanges s'infléchissent d'abord sur les moyennes, puis celles-ci sur les premières. Aux membres, c'est l'attitude en demi-flexion qui prédomine toujours. Témoin le malade de Ball : ses avant-bras étaient fléchis à angle droit sur les bras, et les fléchisseurs de la jambe sur la cuisse avaient ramené les membres inférieurs dans une attitude analogue. Au thorax, ce sont des scolioses, des cyphoses qui se produisent le plus souvent. Au niveau du cou, aucune attitude vicieuse ne prédomine généralement,

et ces lésions se traduisent seulement par une raideur marquée.

A la face, les paupières se rétractent et découvrent les globes oculaires qui, eux, conservent leur mobilité; un certain degré de trismus accuse la myosclérose des masséters et des temporaux. L'atrophie, assez fréquente de la langue, augmente la difficulté de la parole déjà créée par le trismus.

Les lésions osseuses sont surtout marquées au niveau des extrémités; elles jouent un grand rôle dans la scréro-dactylie, et c'est dans cette forme clinique de la maladie que nous les étudierons. Disons seulement qu'elles consistent en phénomènes de résorption et de destruction.

Les ligaments des articulations peuvent aussi être atteints par le processus scléreux, et l'on comprend aisément quel sera le résultat de l'action combinée des lésions articulaires, osseuses et surtout musculaires, au point de vue de la gêne des mouvements, déjà commencée par la rétraction de la peau.

5° *Etat général*

Pendant longtemps, l'état général du sclérodermique demeure stationnaire, c'est-à-dire satisfaisant.

a) *La température centrale* est rarement modifiée au cours de la sclérodermie; nous manquons de renseignements précis sur la question.

b) *La température locale* serait, au dire des auteurs, un peu plus élevée que normalement durant toute la période d'augment de la maladie; plus tard, à la période d'état, il y aurait de l'hypothermie. Dans un cas de Vidal, la peau

scélrosée donnait au toucher une sensation de *froid glacial*, et l'appareil de Melloni, mis dans la paume de la main, accusait 27° seulement.

Des mouvements imprimés au bras pourraient, au dire de certains auteurs (Ball, Hardy), modifier en plus ou en moins la température locale.

c) *La circulation* est généralement peu influencée par la maladie. Néanmoins, à part les phénomènes qui se passent au niveau des extrémités au début de la maladie, on note souvent des palpitations et des troubles cardiaques. Beaucoup d'auteurs en ont signalés, et les autopsies des sclérodermiques révèlent presque toujours de la sclérose du myocarde. L'artério-sclérose est très fréquente aussi, presque de règle.

d) *L'appareil respiratoire* présente des troubles fréquents : la toux, l'expectoration et la dyspnée ne sont pas rares. La pleurésie, avec épanchement, hémorrhagie ou adhérences, a été notée par divers observateurs. Quelques sclérodermiques ont succombé à la tuberculose. On a rencontré quelquefois de la *sclérose* du poumon.

e) *Les fonctions digestives*, respectées au début, se troublent au moment où le malade entre dans le marasme et se traduisent par l'anorexie, le dégoût, des phénomènes d'embarras gastrique avec, souvent, de la constipation.

f) Du côté *du système nerveux*, les phénomènes qu'on peut observer sont très variés : les douleurs prémonitoires déjà signalées, le prurit, la migraine, les névralgies diverses sont des phénomènes banals au cours de la sclérodermie. Du côté des fonctions psychiques, on peut aussi observer des troubles confinant à la vésanie. Ball a observé deux cas de sclérodermie chez des aliénés ; mais le plus

souvent les phénomènes ne vont pas jusque-là ; les malades sont pénibles et de caractère difficile, au point qu'on ne peut les garder longtemps dans un service. Du reste, nous avons remarqué que l'exigence des malades est toujours proportionnelle au degré d'intérêt que présente leur maladie.

g) On rencontre quelquefois des *troubles urinaires*, oligurie et albuminurie, relevant probablement de la sclérose rénale, sur laquelle les observateurs n'insistent pas suffisamment et qui est commune à une période un peu avancée de la sclérodermie.

Du reste, ces quelques phénomènes que je viens d'étudier ne deviennent fâcheux que dans la minorité des cas ; le plus souvent, l'état général demeure toujours bon, soit que les malades guérissent, soit qu'ils tombent sous le coup d'un accident imprévu et indépendant de notre affection.

Quand la maladie ne présente aucune tendance à la régression et à la guérison, les malades finissent par tomber dans une sorte de cachexie analogue à la cachexie thyroïdienne ; elle est caractérisée par la perte des forces, de l'apathie intellectuelle et physique, des troubles cardiaques, de l'albuminurie, de l'anorexie et de l'amaigrissement.

Ces phénomènes sont suffisants, dans certains cas à extension progressive, pour amener la mort. Peut-être aussi la respiration cutanée est-elle diminuée dans les sclérodermies diffuses, et ce phénomène hâte-t-il la terminaison fatale ?

FORMES CLINIQUES

A. — Sclérodermies généralisées

1. *Sclérodermie diffuse aiguë*. — Cette forme doit être très rare. Cependant, Alibert le premier en a donné une description sous le nom de sclérémie ; puis, en 1845, Thirial l'étudie à son tour, et lui donne le nom de sclérème des adultes. Gintrac et Hardy en fixent la forme. Ulenhuth en présente un cas en 1899 à la Charité de Berlin, et Hoppe Seyler observe un groupe de cas fort probablement analogues, puisqu'ils affectèrent une allure épidémique.

Le début est brusque, aigu, quelquefois en quelques heures (Henck), quelquefois en quelques jours (Bouchut).

C'est après un refroidissement (Bouchut), à la suite d'un vésicatoire (Gillette) ou sous l'action d'une cause inconnue que débute un œdème dur de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané ; le point initial variable, peut-être le cou, le pli du coude, le cou-de-pied, les jambes, l'abdomen, plus rarement ici les doigts.

Cet œdème est dur comme du bois, et la pression du doigt n'y détermine aucune empreinte. La peau a perdu totalement sa souplesse. En quinze jours, un mois, quelquefois plus la généralisation s'est faite et la maladie a atteint l'acmé de sa gravité. Les mouvements des membres, ceux du thorax et par suite les mouvements respiratoires sont très gênés. La guérison n'est pas rare et se fait alors en quelques mois ; ou bien l'état demeure stationnaire.

Nous ne savons pas si les auteurs ont trouvé de la fièvre dans ces cas-là. L'existence de l'hypertermie serait intéressante et justifierait jusqu'à un certain point l'opinion de Hoppe Seyler qui en fait une maladie infectieuse. Peut-être aussi ces cas-là n'entrent-ils pas dans le cadre de la sclérodermie.

II. *Sclérodermie à marche lente et extensive.* — C'est la forme que nous avons décrite tout au long. Elle évolue lentement, met quelquefois de nombreuses années pour se caractériser ; puis, le plus souvent, demeure stationnaire jusqu'à la mort.

B. — Sclérodermies localisées

I. *Sclérodactylie.* — Cette forme clinique ne serait, pour la plupart des auteurs, que le début de la forme précédente, dont l'évolution se fera ultérieurement, très tardivement peut-être, mais d'une manière fatale.

Cette opinion nous paraît juste ; néanmoins, comme très souvent la lésion reste bornée au niveau des doigts et des mains pendant de longues années et que, du reste, le malade

peut mourir avant d'avoir subi la généralisation, on peut, croyons-nous, en faire une forme clinique à part. Le début en est marqué par les phénomènes que nous avons décrits dans la phase présclérodermique : signes d'asphyxie locale des extrémités tout à fait analogues à ceux de la maladie de M. Raynaud, se répétant par crises plus ou moins fréquentes et plus ou moins rapprochées ; tantôt ces crises se montrent spontanément, tantôt elles sont provoquées par le froid ou le contact de l'eau. Les doigts deviennent livides ou bleuâtres, le malade accuse des fourmillements, des douleurs lancinantes, de l'impotence passagère. Puis, peu à peu, au bout de plusieurs années le plus souvent, on voit apparaître des suppurations périunguéales peu abondantes, de petites plaques dures, arrondies, qui se couvrent de croûtes : les croûtes disparaissent rapidement, les suppurations se tarissent vite, et il reste des cicatrices blanches, déprimées, stellaires, de forme absolument caractéristique ; la peau devient dure, se colle contre le squelette, les doigts deviennent complètement lisses, les plis s'effacent ; les téguments se teintent souvent en brun foncé avec des points blancs de vitiligo. Les ongles sont atrophiés, déformés, cannelés et cassants.

Les doigts s'amincissent peu à peu ; tous les tissus sont frappés de sclérose ; les phalanges voient se produire dans l'intérieur de leur tissu osseux un travail d'ostéite raréfiante, de résorption qu'apprécie la radioscopie comparative.

Cette résorption, s'attaquant parallèlement aux os et aux parties molles, les phalangettes se réduisent de plus en plus et arrivent quelquefois à disparaître, tandis que la phalange s'apprête à en faire de même.

Puis, peu à peu, par extension du processus scléreux, aux muscles de la main et de l'avant-bras, se produisent des rétractions musculaires et tendineuses qui commandent des déformations de la main ; les doigts se recourbent, les premières phalanges se fléchissent sur les moyennes, puis celles-ci sur les dernières. Il en résulte la production d'une griffe particulière, du moins lorsque tous les doigts sont pris, et le malade a l'air de vouloir faire le poing

Généralement, à ce moment, les poils ont complètement disparu : les sueurs sont diminuées (exagérées dans un cas du docteur G. Gayet, de Lyon).

II. *Morphée*. — Cette forme clinique est caractérisée par des taches de dimensions et de formes variables siégeant un peu partout, mais de préférence à la face. Le début en est des plus insidieux ; on aperçoit tout d'abord des taches ovalaires congestives, de nuance mauve ou lilas. Peu à peu ces taches s'agrandissent, leur centre se décolore, blanchit, et la teinte rosée, blanche ou lilas, se trouve repoussée sur les bords en anneau. C'est le *lilac ring* des auteurs anglais : il est caractéristique de la morphée ; alors les poils tombent, les glandes sudoripares et sébacées disparaissent par atrophie ; la peau devient dure, lisse, semblable à du vieil ivoire. Le bord de la plaque est tantôt saillant, tantôt, au contraire, se continue sans transition avec la peau saine. Ces différences de relief ont fait distinguer, bien à tort du reste, les variétés *alba plana* et *alba tuberosa*.

Généralement indolente, la plaque de morphée peut être le siège de sensations variables, surtout engourdissement ou fourmillements. Quelquefois, la sensibilité objective y est légèrement diminuée.

Une fois constituée, la plaque de morphée demeure très longtemps, ordinairement plusieurs années ; puis la régression commence, c'est d'abord l'anneau lilas qui pâlit, puis la peau s'assouplit, et le tout se résoud pour ne plus laisser qu'une légère pigmentation soulignée par de très fines varicosités de la peau.

III. *Sclérodermie en bandes et en stries*. — Souvent apparaissent simultanément chez le même individu une série de plaques congestives qui s'étendent, puis se soudent plus ou moins par leur bord de façon à former des bandes. Ces taches sont d'ordinaire de consistance inégale et ne présentent pas le *lilac ring* de la morphée ; les bandes de cette forme clinique sont plus ou moins parallèles à l'axe des membres, et la plupart des auteurs ont voulu les superposer aux zones de distribution des nerfs périphériques : « L'examen attentif des observations, dit Thibierge, montre qu'elles ne peuvent presque jamais être superposées à ces zones, mais qu'elles correspondent aux territoires métamériques. » D'autres fois, le processus scléreux se montre sous forme d'un réseau superficiel, à mailles inégales simulant des vergetures. C'est la sclérodermie en stries.

Signalons dans cette forme l'observation de Mirault, relative à un cas de sclérodermie annulaire d'un doigt, dont il faisait un exemple d'aïnhum indigène.

ETIOLOGIE

Les causes de la sclérodémie sont très peu connues.

Le sexe féminin paraît y être particulièrement prédisposé : les trois quarts des observations actuellement connues se rapportent à des femmes.

C'est une maladie de tous les âges, comme le prouvent le cas d'Isambert (nourrisson de treize mois) et le nôtre (vieillard de quatre-vingts ans) ; mais c'est généralement à l'âge moyen de la vie, entre vingt et quarante ans, que s'observe la sclérodémie.

On a invoqué fort souvent le terrain neuropathologique comme favorable à l'éclosion de notre maladie.

Les partisans de la théorie nerveuse insistent sur les antécédents personnels ou héréditaires des sujets atteints de cette affection. Et de fait on rencontre quelquefois, dans le passé du malade ou de sa famille, l'hystérie, la dégénérescence mentale, l'aliénation mentale, de grands traumatismes physiques ou moraux ; mais tous ces phénomènes

peuvent se retrouver dans les antécédents des maladies les plus banales.

On a vu quelquefois aussi la sclérodermie coexister avec des maladies systématisées du système nerveux, telles que le tabès ou la sclérose latérale amyotrophique. Ce sont là encore de pures coïncidences.

Le froid, le froid humide surtout a été incriminé fréquemment et avec une apparence de raison ; mais n'agit-il pas en tant que phénomène préparatoire d'une infection comme dans le rhumatisme, la pleurésie, la pneumonie ?

L'arrêt de la menstruation, la grossesse ont été signalés sans grand fondement.

Les affections locales de la peau, telles que l'érysipèle, un traumatisme, une brûlure, l'application d'un vésicatoire paraissent jouer un rôle dans les sclérodermies localisées, celles qui ne s'accompagnent pas de lésions osseuses et de troubles viscéraux profonds.

Plus importante est la notion dans les antécédents du sujet d'une maladie infectieuse, « le rhumatisme, la fièvre typhoïde, les différentes fièvres éruptives, la syphilis, la tuberculose, la diphtérie, l'érysipèle (en tant qu'infection généralisée), ou une intoxication comme l'alcoolisme ou le saturnisme.

Il semble, d'après les publications les plus récentes, que ce soit de ce côté qu'il faille chercher la cause initiale de sclérodermie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Quand on examine la peau des sclérodermiques au microscope, voici ce que l'on rencontre en allant de la périphérie vers la profondeur.

L'épiderme est généralement aminci, desquamant ou non, et ses cellules sont quelquefois vésiculaires.

La zone de Malpighi est tantôt réduite à deux ou trois couches de cellules, tantôt infiltrée de pigments et hypertrophiée. La couche papillaire est aplanie : les papilles sont atrophiées et encerclées dans d'énormes faisceaux conjonctifs.

Le derme sous-jacent est très épais et présente des faisceaux plus serrés les uns contre les autres : il est infiltré de leucocythes assez abondants.

La couche cellulo-adipeuse est traversée par des faisceaux conjonctifs hypertrophiés qui tendent à s'accoler et, par leur rapprochement, étouffent les éléments gras qui ont de la tendance à disparaître. La paroi connective

des follicules pileux et des glandes est hypertrophiée, et les éléments nobles emprisonnés sont en voie d'atrophie.

Rossbach et Neumann signalent une hypertrophie des muscles lisses de la peau ; « mais une des lésions les plus caractéristiques de la maladie est l'augmentation considérable des fibres élastiques du derme signalée par Forster, Hebra, Vidal » (Ball).

Les vaisseaux montrent un épaissement énorme des parois ; la tunique moyenne présente une épaisseur double de son épaisseur normale. Leur calibre est rétréci, oblitéré même par endroits. Dans leurs parois et autour d'elles dans le tissu ambiant, on trouve des amas de cellules embryonnaires, indice d'inflammation.

L'endothélium des vaisseaux est froncé.

Les terminaisons nerveuses de la peau ont toujours été trouvées saines.

D'après Lagrange, la sclérose cutanée atteindrait son maximum au niveau de la matrice de l'ongle.

C'est au niveau du périoste que les lésions inflammatoires sont les plus marquées ; il est aminci, disloqué ; ses faisceaux sont séparés par des trainées de cellules embryonnaires ou de vésicules adipeuses.

Dans les os, on voit des travées amincies, irrégulières, limitant des aréoles larges, remplies de vésicules de graisse. Dans les travées, tous les ostéoblastes ont un noyau qui se colore fortement en rouge par le picro-carmin et ils semblent avoir perdu leurs prolongements.

Les articulations ne présentent généralement pas d'ankylose vraie ; mais celles qui ont été depuis longtemps immobilisées par la rétraction musculaire peuvent présenter quelques brides fibreuses qui fixent la déformation des doigts.

Les muscles présentent des lésions de myosite interstitielle ; le tissu conjonctif interfasciculaire est développé et présente de la tendance à l'atrophie et à la rétraction ; il semble, dans certains cas, y avoir des lésions atrophiques, de la fibre musculaire, lésions probablement secondaires aux troubles interstitiels ; les lésions musculaires peuvent se montrer sur tous les muscles d'une façon indépendante de la lésion cutanée. Elles sont très marquées au niveau de la langue où généralement elles prédominent d'un côté et font croire à l'existence d'une hémiatrophie linguale. Ces mêmes lésions ont été constatées dans l'utérus.

La sclérose interstitielle frappe tous les viscères : le cœur (myocardite scléreuse), le rein (néphrite interstitielle).

De légères traces de sclérose ont été notées aussi dans le foie, les poumons, le pancréas.

On a signalé assez souvent des lésions nerveuses, mais leur variabilité est telle qu'il est impossible de les rattacher à la description régulière de la maladie. Il s'agit toujours de coexistence pure. Nous essayerons de le démontrer dans le chapitre Pathogénie.

DIAGNOSTIC

La sclérodermie-type, comme nous l'avons décrite, ne peut être confondue avec aucune autre affection ; l'état spécial de la peau, la raideur des membres, le masque si caractéristique du sclérodermique mettent à l'abri de toute erreur. Ce sont surtout les formes localisées et aussi la forme chronique extensive au début, quand les mains seules sont prises, qui peuvent prêter à la confusion.

1° Sclérodactylie

Cette forme peut se confondre avec :

a) *La maladie de Raynaud*. — Au début, la ressemblance entre ces deux maladies prête certainement à la discussion, et il faut un examen très attentif pour poser un diagnostic ferme. Cependant, dans la maladie de Raynaud, les troubles circulatoires sont beaucoup plus marqués ; ils ne respectent généralement ni le nez ni les oreilles ; la

peau n'est pas dure, n'est pas collée aux os ; il n'y a pas de flexion vicieuse des doigts ; quand les extrémités se détruisent, c'est par gangrène et non par résorption des phalanges ; cependant, les rapports entre ces deux affections sont si étroits qu'il faut parfois attendre que l'évolution de la lésion vienne d'elle-même lever les doutes de l'observateur.

b) Le rhumatisme nouveau. — Souvent, dans cette affection, les doigts sont effilés et raides, la peau qui les recouvre est lisse, brillante, dépourvue de poils, tendue. Mais, bien que tendue, elle peut glisser sur les plans sous-jacents ; elle est amincie et non sclérosée ; les doigts paraissent amincis à leur extrémité parce que leurs articulations sont un peu augmentées de volume. Les doigts sont raides par ankylose véritable, et les mouvements forcés déterminent des douleurs et des craquements articulaires.

c) La lèpre trophoneurotique a été identifiée par Zambacco-Pacha à la sclérodactylie, bien à tort nous le verrons. La lèpre est une affection qui procède par poussées douloureuses, fébriles, laissant des plaques anesthésiques et des tubercules durs qui s'ulcèrent facilement ; le diagnostic doit s'éclairer de la présence ou de l'absence du bacille de Hansen.

d) Panaris de Morvan. — Ici, les troubles sensitifs occupent de beaucoup le premier plan, et leur constatation permet de trancher le différend.

e) Ergotisme gangréneux. — C'est une affection très rare aujourd'hui. Elle débute par des phénomènes généraux, céphalée, vertiges, nausées, délire, etc. Le début local est marqué par du gonflement des doigts, et enfin c'est un processus gangréneux.

2° Morphée

Pourrait être prise pour :

a) *Une chéloïde* ; cependant, la saillie formée par cette dernière, son indolence, ses marbrures et ses irradiations caractéristiques, son peu de tendance à l'extension, l'absence de tout cercle lilas ne souffrent généralement pas une longue hésitation.

b) *Vitiligo*. — Ne s'accompagne pas d'induration de la peau.

c) *Cicatrice de brûlure*. — *Les leucè* de la lèpre. Il suffit d'être prévenu pour éviter ces erreurs.

PATHOGÉNIE

Nombreuses sont les théories émises jusqu'à ce jour, pour expliquer la nature de la sclérodermie.

Quelques-unes sont insignifiantes et méritent bien l'oubli dans lequel elles sont tombées : telle la théorie de Rasmüssen qui faisait de la stase lymphatique la lésion initiale de notre maladie ; telle aussi la théorie défendue par Rossbach (1876, *Annales de Virchow*), qui fait de la sclérodermie une variante de la maladie d'Addison, à cause de la pigmentation.

Deux grosses théories sont restées en présence, qui, depuis plus de vingt ans, se sont disputé tour à tour la faveur des auteurs et des cliniciens : *la théorie vasculaire et la théorie nerveuse*. Une troisième, plus nouvelle, *la théorie lépreuse* de Zambacco-Pacha, n'est pas encore oubliée parce que récente ; c'est par elle que nous allons commencer notre procès.

I. — Théorie lépreuse

C'est Zambacco qui s'est fait le champion de cette théorie ; il a eu l'occasion, en Bretagne, d'étudier le panaris de Morvan et l'a identifié à la lèpre : puis, allant plus loin encore, il a voulu réunir dans un même cadre la syringomyélie, la sclérodermie, la sclérodactylie et la maladie de M. Raynaud. Il englobe toutes ces affections sous le nom générique de léprose.

Déjà en 1879, le professeur Grasset, au Congrès pour l'avancement des sciences à Montpellier, avait prétendu qu'il n'y avait pas de caractère absolument distinctif entre la lèpre et l'affection qui nous occupe.

Remarquons simplement que la sclérodermie ne présente pas une fréquence sensiblement supérieure dans les pays à lèpre, et qu'elle existe aussi bien dans les pays où la lèpre a été de tous temps absolument inconnue. L'anesthésie qui accompagne les plaques de lèpre est toujours beaucoup plus marquée que l'hypoesthésie pas très fréquentée que nous voyons se superposer aux régions sclérodermiques.

Enfin, le bien connu bacille de Hanssen, recherché maintes et maintes fois dans la peau ou les nerfs des sclérodermiques, n'a jamais été rencontré, et cela montre bien le peu de fondement de cette théorie. Malgré la belle assurance de Zambacco, laissons-le donc seul de son avis et examinons la théorie plus sérieuse de l'artérite.

II. — Théorie Vasculaire

La théorie vasculaire a eu pendant quelque temps une fort grande vogue, mais elle a été comprise de deux façons différentes par les auteurs : les uns font de la lésion vasculaire la cause primordiale de la sclérodermie ; les autres la considèrent comme secondaire elle-même à une lésion nerveuse, et, pour eux, c'est une *anangiotrophie* qui causerait la maladie.

Les partisans de cette théorie l'ont établie sur deux ordres de preuves :

1° *Preuves cliniques.* — Le début de la sclérodermie a très souvent lieu par de la sclérodactylie ; or, cette dernière, est annoncée fort longtemps à l'avance par des phénomènes d'asphyxie locale ressemblant à la maladie de M. Raynaud, où les phénomènes vasculaires jouent bien certainement le plus grand rôle. Aussi, comprend-on que les observateurs aient songé tout de suite à faire de la maladie une lésion d'abord vasculaire.

Mais, à côté des faits absolument complets et typiques, on voit bien souvent des malades qui jamais n'ont présenté ces crises d'asphyxie locale ; et souvent aussi la sclérodermie est diffuse d'emblée ou localisée en plaques, et les phénomènes vasculaires paraissent faire défaut dans la plupart de ces cas. Du reste, si les lésions vasculaires étaient si efficaces, pourquoi la maladie de Maurice Raynaud ne ferait-elle pas toujours de la sclérodactylie ?

2° *Preuves anatomiques.* — Nombre d'auteurs ont signalé, à l'autopsie des sclérodermiques, les lésions vasculaires entrevues par la clinique :

L'endopériartérite oblitérante est une lésion fréquente au niveau des régions atteintes de sclérodermie. Des auteurs signalent aussi des lésions vasculaires plus étendues ayant gagné les viscères eux-mêmes. Ceci est exact. Mais, de ce que les lésions vasculaires existent dans bien des cas, il ne faut pas en conclure qu'ils existent dans tous les cas. Darier, cité par Bouttier, n'a trouvé aucune altération des vaisseaux dans un cas de morphée de la jambe; Marianelli, dans trois cas de sclérodermie, n'a pu relever aucune lésion non plus. De même Duret, cité par Mèry dans un cas qu'il a observé.

Ainsi donc, puisque les lésions vasculaires peuvent faire totalement défaut, comment les incriminer dans la production de la sclérodermie? Quand elles existent, ne serait-ce pas plus rationnel de les faire dépendre de la sclérose du tissu conjonctif, processus qui s'attaque à tout ce qui est connectif? D'ailleurs, je ne sache pas que l'artériosclérose généralisée de Gull et Sutton ait jamais produit de la sclérodermie. Et quand bien même, avec ces lésions vasculaires, vous expliqueriez la sclérose du derme, les rendriez-vous responsables des phénomènes de résorption qui frappent les phalanges, de cette ostéite raréfiante constatée par les anatomo-pathologistes?

Aussi, aujourd'hui, la théorie vasculaire a perdu à peu près toute sa valeur; il existe bien des phénomènes vasculaires dans la plupart des cas, mais tout le monde est d'accord pour dire qu'ils sont secondaires et de même cause que la sclérose dermique elle-même.

Ceux qui font des lésions vasculaires la cause localisatrice de la sclérodermie sont dans le faux aussi. Ils admettent, avec Gaucher, que la sclérodermie généralisée

« est d'origine artérielle, parce qu'elle est plutôt en
« connexion avec des districts vasculaires qui concordent
« d'ailleurs, pour la plus grande partie, avec les sphères
« nerveuses ».

En somme, ils admettent la lésion vasculaire comme dépendant d'une lésion nerveuse et localisant à son tour le processus sclérodermique. Malheureusement, les zones de distribution des vaisseaux sont loin de correspondre exactement aux zones de distribution des nerfs. Si les gros vaisseaux accompagnent fidèlement les gros troncs nerveux, à la main par exemple, les zones vasculaires et nerveuses sont totalement différentes, et l'on ne saurait invoquer cette double action.

En somme, les lésions vasculaires peuvent manquer totalement ; quand elles existent, elles peuvent expliquer peut-être certaines scléroses cutanées locales, mais non la sclérose conjonctive généralisée, ni la résorption des os ; et, du reste, il faudrait encore trouver la cause des lésions vasculaires pour avoir la clé du problème.

III. — Théorie nerveuse

Celle-ci, beaucoup plus forte, a pour elle des arguments autrement sérieux que la théorie vasculaire, et elle est appuyée par l'autorité des plus grands maîtres. Commençons ici par discuter les preuves anatomiques ; nous nous placerons après sur le terrain de la clinique.

A) *Preuves anatomo-pathologiques.* — Dans une autopsie pratiquée avec soin en 1874, Lagrange trouve une névrite périphérique. Après lui, bien des observateurs

signalent des lésions nerveuses des centres (Westphall), des cordons postérieurs (Chalvet), des racines antérieures (Schultz et Brunswick), des lésions de la moelle (Arnozan, Jacquet de Saint-Germain), des lésions assez fréquentes des nerfs périphériques (Meyer, Méry).

Dans bien des cas donc, l'anatomie pathologique plaide en faveur de la théorie nerveuse. Mais, à côté de cela, que de cas où aucune lésion matérielle du système nerveux n'a été notée, et cela dans des examens pratiqués par les anatomistes les plus compétents ! (Clinique de Raymond.) L'examen des ramuscules intra et sous-dermiques n'a jamais donné que des résultats négatifs (Darier). Et, du reste, parmi les lésions si diverses du système nerveux notées par les auteurs, pouvons-nous en retenir une qui, par sa constance, nous fasse penser qu'elle joue un rôle actif dans la production de la sclérodermie ?

B) *Preuves cliniques.* — a) *Antécédents.* — On s'est basé, pour soutenir la théorie nerveuse, sur la fréquence des antécédents neuropathologiques chez les sclérodermiques.

Mais il n'est pas prouvé que leurs antécédents soient exceptionnellement chargés ; il faut bien remarquer que ce sont plutôt des maladies infectieuses qui se rencontrent avec une fréquence insolite dans la période vitale qui a précédé l'apparition de la maladie. Et il est si facile de découvrir des traces de névropathie dans la vie des femmes, car c'est aux femmes surtout que s'attaque la sclérodermie.

b) *Troubles sensitifs.* — Les fourmillements, les douleurs crampoïdes, marquent fréquemment le début de la maladie. Peut-être ces phénomènes sont-ils en rapport

avec les troubles vasculaires plus encore qu'avec des troubles nerveux.

Du reste, les troubles objectifs sont rares et peu marqués; tous les auteurs s'accordent pour le dire, et, quand ils existent, la seule sclérose cutanée suffit pour les expliquer.

c) *Troubles trophiques.* — On a voulu identifier le processus de *résorption osseuse* de la sclérodermie à ces résorptions qu'on observe dans certaines maladies nerveuses (tabès, syringomyélie). De même les *panaris*, qui ressemblent évidemment à ce qui se passe dans la maladie de Morvan. *L'amyotrophie* a paru aussi un très bon argument en faveur de la théorie nerveuse.

En présence de l'autorité des maîtres qui se sont faits les défenseurs de cette dernière théorie, nous n'osons pas rejeter complètement l'intervention du système nerveux dans la production de ces phénomènes dystrophiques; mais si, avec Strümpell, on admet qu'au corps pituitaire est dévolue une fonction trophique s'exerçant sur les tissus en question, on comprendra facilement que la suppression de cette fonction trophique par la destruction de la glande doit déterminer des troubles trophiques marqués. C'est ce que nous essaierons de montrer tout à l'heure.

d) Un argument qui possède une grande valeur est basé sur ce fait que la sclérodermie en bandes est *souvent localisée le long du trajet d'un nerf, et bien plus souvent encore elle correspond à des territoires radiculaires ou métamériques* (Thibierge, Raymond). Hallopeau, Brocq et Veillon, Kaposi, Galloway, etc., ont cité des exemples assez nombreux de ces dispositions. Ces faits sont intéressants et semblent bien impliquer une

action nerveuse. Nous ne le contestons nullement, mais nous devons nous demander quelle est la nature de cette participation et son degré d'action. Ne savons-nous pas que le zona est une maladie infectieuse dont les déterminations cutanées sont localisées par le système nerveux ? (Landouzy.) Il est bien permis de penser que, dans ces formes localisées de la sclérodermie, il s'agit aussi d'un processus infectieux, et que le système nerveux touché par la maladie joue un rôle seulement localisateur.

Il se peut très bien aussi qu'il existe des atrophies limitées de la peau ressortissant à une lésion médullaire, radiculaire, périphérique ou métamérique ; mais alors c'est seulement sur le territoire en rapport avec le point lésé que se trouveront ces modifications trophiques de la peau ; et ces scléroses localisées du derme ne nous paraissent pas appartenir à la sclérodermie, affection générale.

e) On a invoqué aussi la coexistence de *l'hémiatrophie linguale et faciale* avec la sclérodermie ; mais l'on n'a pas étudié d'assez près ces hémiatrophies. La langue est toujours toute entière envahie par le processus de sclérose qui caractérise notre affection ; seulement, il y a généralement prédominance de la sclérose sur un côté de l'organe, et c'est là ce qui a donné le change à tant d'observateurs. D'ordinaire, hémiatrophie linguale signifie lésion destructive de l'hypoglosse dans son noyau bulbaire ou son tronc, et il y a généralement coexistence de paralysie d'un côté du voile du palais. Ici, rien de tout cela ; il s'agit de myosite scléreuse à prédominance unilatérale sans lésion nerveuse matérielle ou même dynamique. Il en est de même pour les muscles de la face, qui, frappés inégalement par la sclérose, peuvent simuler l'hémiatrophie faciale et

faire croire à une intervention nerveuse là où aucun nerf n'est altéré.

f) On a signalé encore *la coexistence avec la sclérodermie d'une foule de maladies nerveuses ou dites telles.*

La coexistence de lésions systématisées (tabès, sclérose latérale amyotrophique, etc.) est de peu d'importance. On conçoit fort mal, en effet, que des lésions frappant des systèmes différents puissent expliquer la même sclérodermie. La concomittance fréquente du goître exophtalmique a plus d'importance ; mais est-ce bien là une maladie nerveuse ? En étudiant notre théorie pituitaire, nous essaierons de montrer qu'on peut invoquer des raisons plus plausibles pour expliquer cette coexistence.

THÉORIE PITUITAIRE

Dans un article relatif à la pathologie et à l'anatomie pathologique de l'acromégalie (1897), Strümpell remarque les analogies et les contrastes qui relient ou séparent la sclérodémie et l'acromégalie, et il en arrive à penser que l'affection qui nous occupe pourrait bien avoir des relations étroites avec la pathologie du corps pituitaire dans lequel se trouve la lésion causale de l'acromégalie : « A
« l'examen récent d'un cas de sclérodémie bien typique,
« dit Strümpell, je remarquai quels contrastes présentent
« ces deux maladies, qui ont cependant des caractères
« semblables.

« Pour expliquer brièvement ma pensée, qu'on se
« rappelle que, dans la sclérodémie comme dans
« l'acromégalie, avant tout la partie inférieure du visage
« (nez, bouche, menton) et les mains sont atteintes ;
« mais pendant que dans l'acromégalie la peau devient
« hyperplastique et que les os qu'elle recouvre devien-

« nent plus ou moins épais, dans la sclérodermie la
« peau s'atrophie, se rétracte, et à cette atrophie les os
« sous-jacents (surtout ceux des dernières phalanges des
« doigts) prennent une si grande part, qu'il en résulte
« une véritable résorption des dernières phalanges. Ainsi
« donc, tandis que dans l'acromégalie il s'agit d'un trou-
« ble d'hyperplasie progressive, dans la sclérodermie nous
« voyons un trouble de résorption endogène atteignant
« les mêmes parties.

« Je ne prétends d'aucune façon que les caractères pro-
« pres des deux maladies reposent sur une parenté interne
« (quelque chose analogue au myxœdème et à la maladie
« de Basedow), mais je voulais seulement attirer l'atten-
« tion sur cette possibilité. Il vaut sans doute la peine
« aussi d'examiner, à l'autopsie d'un sclérodermique,
« dans quel état se trouve l'hypophyse cérébrale (1). »

L'acromégalie paraît bien, en effet, la maladie antago-
niste de la sclérodermie : au lieu de l'amincissement scléro-
dermique des os de la face et des doigts, elle se caractérise
par une hypertrophie considérable des os du nez, des
mâchoires, des doigts et des orteils, et même l'hypertrophie
remonte souvent le long des os des membres jusque vers
le tronc. Le périoste est augmenté de volume, riche
en faisceaux conjonctifs et en voie d'ostéogénèse. Le^s
tissus mous périsquelettiques (sauf cependant les muscles)
sont caractérisés par une hyperplasie intense des éléments

(1) STRUMPELL. — *Ein Beitrag zur Pathol. und anatomie der acromégalie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunden*, XI, 3. C'est à l'obligeance de mon ami Courbon étudiant en médecine, que je dois la traduction de ce travail. Je le remercie sincèrement.

conjonctifs qui gagne jusqu'à la peau et l'épaissit. Les papilles dermiques sont augmentées de volume, les membranes connectives des glandes sébacées et sudoripares, des bulbes pileux, des vaisseaux sont hypertrophiées. Les poils sont fournis, épais et longs ; la macroglossie remplace l'hémiatrophie linguale si fréquente dans la sclérodermie ; le corps thyroïde est généralement atrophié ; le thymus persiste fréquemment et Marie insiste sur sa réviviscence habituelle au cours de l'acromégalie. On trouve encore de l'hypertrophie du cœur et des vaisseaux, au lieu de la myocardite scléreuse et de l'artério-sclérose. En somme, lésions inverses de la sclérodermie et cependant s'adaptant aux mêmes organes, aux mêmes tissus. (Voir tableau synoptique ci-dessous.)

TABLEAU COMPARATIF

des lésions de l'Acromégalie et de la Sclérodermie.

SCLÉRODERMIE	ACROMÉGALIE
1. Ostéite raréfiante et résorption des phalanges, os du nez et mâchoires.	Ostéogénèse intense des extrémités, du nez et des mâchoires.
2. Atrophie des systèmes conjonctifs.	Hypertrophie des systèmes conjonctifs.
3. Atrophie et rétraction de la peau et des éléments qu'elle renferme.	Augmentation d'épaisseur de la peau et hyperplasie des éléments qu'elle renferme.
4. Chute des poils.	Poils longs, épais, fournis.
5. Anhydrose.	Hyperhydrose.
6. Hémiatrophie linguale.	Macroglossie.
7. Corps thyroïde plutôt hypertrophié. Coexistence fréquente de basedowisme.	Corps thyroïde généralement atrophié.
8 Disparition complète du thymus.	Persistance très fréquente du thymus. Réviviscence (Marie).
9. Myocardite scléreuse.	Hypertrophie du cœur.
10. Artériosclérose	Hypertrophie des vaisseaux.
11. (Régression du corps pituitaire dans notre cas).	Hypertrophie totale du corps pituitaire.

Rien de plus logique, en constatant ces choses, que de penser que ces lésions dépendent de la pathologie d'un même organe dont l'activité se sera trouvée, suivant le cas, exaltée ou abolie, dont les fonctions normales se seront déviées dans le sens du plus ou dans celui du moins.

Pour qui sait que l'acromégalie ressortit à une lésion toujours la même du corps pituitaire, la solution du problème est immédiatement entrevue. Enfin, pour nous qui, dans un cas de sclérodémie, avons vu une lésion du corps pituitaire qui nous paraît inverse de celle de l'acromégalie, l'hypothèse de Strümpell acquiert une consistance vraiment solide.

Nous devons d'abord nous demander quelle est la raison anatomique et quelles sont les fonctions de l'hypophyse : nos connaissances sur ce sujet sont encore assez vagues.

Le corps pituitaire nous présente à considérer deux lobes de valeur très inégale : un lobe postérieur tout petit dérivé du cerveau et constitué par une substance probablement nerveuse. Le lobe antérieur, beaucoup plus gros, dérive de l'invagination buccale du pharynx primitif et représente à ce titre un lobe aberrant du corps thyroïde. Le fait a été bien mis en lumière par les recherches des embryologistes les plus autorisés (Valenti, Kupfer, Visenti, Vialleton *in* Testut) et doit être considéré comme définitivement acquis. Les anatomistes Lothringer, Violla et Pisenti ont montré aussi que *la structure du corps pituitaire est absolument identique à celle de la glande thyroïde.*

De sa *physiologie* on ne sait rien d'absolument certain ; la question en est aujourd'hui au même point que la phy-

siologie du corps thyroïde en 1882, au moment des belles découvertes de Reverdin. Cependant, le fait que l'hypophyse présente même origine et même structure anatomique que la glande thyroïde, nous conduit à penser que ces deux organes *pourraient bien avoir des fonctions analogues*.

Et de fait, Rogowitch, puis, plus tard, Stieda ont montré que, après l'ablation du corps thyroïde chez le lapin ou le chien, le corps pituitaire augmente considérablement de volume ; ses éléments cellulaires s'hypertrophient et présentent des phénomènes de vacuolisation ; et ces modifications mettent les animaux à l'abri des accidents qui succèdent d'ordinaire à l'ablation totale du corps thyroïde. Gley a reproduit plus tard des expériences analogues et il a confirmé de tous points les dires de Rogowitch et Stieda.

Ces expériences nous permettent d'attribuer avec une certaine assurance à l'hypophyse un rôle analogue à celui du corps thyroïde, bien que moins important. Elles nous montrent aussi qu'il peut y avoir balancement entre le volume de ces deux organes et même suppléance relative, au moins du corps thyroïde par l'hypophyse. Ces faits sont des plus intéressants et servent de base à l'opinion que nous nous sommes faite, sur le rôle du corps pituitaire, dans la production de la sclérodermie.

Voyons si *la pathologie* peut aussi confirmer ces données et le parti que nous pouvons en tirer à l'appui de notre thèse.

Il existe une lésion de l'hypophyse qui, constamment, donne lieu à la production des mêmes symptômes. C'est de cette lésion que relève l'acromégalie. En quoi consiste-t-elle ?

Gauthier (de Charolles) disait, dans le *Progrès médical* de 1890 : « C'est une hypertrophie simple, au point de vue histologique, qui a toujours été constatée sur l'hypophyse dans l'acromégalie. » Souques et Marie en font également une hyperplasie glandulaire progressive. Depuis, bien des auteurs ont repris l'étude de la question : F. Schupfer, Bocchi et Coggi, Schultze, Strümpell et surtout Tamburini au Congrès de Bruxelles, ont montré que la lésion de l'hypophyse consistait toujours en une hyperplasie simple, un adénome total de la glande avec conservation ou exaltation du pouvoir fonctionnel de chaque acinus : le pouvoir fonctionnel total de la glande est donc pour eux toujours augmenté. Les tumeurs malignes vraies, les lésions destructives avec diminution du pouvoir sécrétoire sont à leurs yeux absolument incompatibles avec les symptômes de l'acromégalie.

Il est donc bien avéré que c'est une hyperplasie des éléments glandulaires normaux qui est cause de l'acromégalie : et de même que l'on attribue à l'hyperthyroïdation le syndrome dit de Basedow, de même on peut dire que l'acromégalie est due à une hypersécrétion pituitaire.

Continuons notre comparaison avec le corps thyroïde ; nul ne conteste aujourd'hui l'influence du suc thyroïdien sur le développement du squelette. Chez les jeunes sujets dont la croissance n'est pas encore terminée, l'ablation totale du goître provoque l'apparition du myxœdème et arrête net la croissance de l'enfant. Ces faits ont été mis en lumière chez l'homme, par les chirurgiens. Expérimentalement, le fait a été vérifié maintes fois sur les animaux par Von Eiselsberg, de Vienne, et par Hoffmeister.

Or, la glande pituitaire doit bien avoir une action

analogue puisque son hypertrophie qui implique son hyperfonctionnement s'accompagne de phénomènes de surproduction osseuse, d'ostéogénèse exagérée, d'hypertrophie des os et des parties molles : « D'ailleurs, dit « Gauthier, le corps pituitaire fait partie d'un appareil « conjugué de glandes closes (thymus, corps thyroïde « et peut-être amygdales) dont la fonction commune est « certainement préposée à l'évolution de la croissance. »

Et plus loin il ajoute : « L'hypophyse joue un rôle bien « connu dans les phénomènes de croissance, puisque ces « lésions se manifestent par l'acromégalie qui, d'après « Brissaud, est le gigantisme de l'adulte. »

Inversement, la suppression fonctionnelle de l'organe ou une aduération spéciale de ses produits de sécrétion devrait donc donner des phénomènes inverses, phénomènes de résorption osseuse et périosteuse qui, s'attaquant aux mêmes régions, réaliseraient les symptômes de la sclérodémie.

Eh bien ! le seul examen d'un corps pituitaire qui, à notre connaissance, ait été pratiqué à l'autopsie d'un sclérodémique, paraît nous donner raison ; chez le malade dont notre ami Aubery a fait la nécropsie, M. le Docteur Paviot a relevé des traces d'hémorragies anciennes et récentes, et des phénomènes de régression ou de dégénération des cellules glandulaires dont l'activité paraît minime ou tout au moins très déviée.

Ainsi donc, pour continuer la pensée de Strümpell et la compléter, nous devons considérer le corps pituitaire comme un lobe aberrant des glandes thyroïdes, possédant même structure et des propriétés au moins analogues. C'est une glande close déversant dans la circulation des

produits encore inconnus. On peut dire, comme on a dit du corps thyroïde, que ses produits sont destinés à favoriser la nutrition des tissus et en particulier du squelette, soit qu'ils renferment des substances favorables au développement, soit qu'ils détruisent ou neutralisent des poisons élaborés par l'organisme. La première hypothèse paraît la meilleure. Hoffmeister a montré, du reste, que l'hypophyse pouvait, par son hypertrophie, suppléer suffisamment l'absence du corps thyroïde. Cependant, alors que cette dernière glande régit le développement de tout le squelette, et plus particulièrement peut-être des grands os, l'action hypophysienne nous paraît se faire sentir surtout sur les petits os des extrémités au moins au début, car l'hypertrophie osseuse de l'acromégalie peut remonter plus ou moins haut vers la racine des membres. Comme le corps thyroïde, l'hypophyse étendrait aussi son action sur les tissus conjonctifs en général.

Si la glande pituitaire est hypertrophiée, le liquide hypophysien déversé en trop grande abondance dans le sang dépassera son but et produira cette hyperplasie des tissus osseux et conjonctifs qui caractérise l'acromégalie.

Si, au contraire, des phénomènes pathologiques quelconques ont amoindri par trop l'activité de la glande, ce seront, dans les mêmes tissus, des phénomènes d'usure, d'atrophie, de résorption, que nous observerons. Dans les mêmes os, nous verrons évoluer le processus d'ostéite raréfiante sans nécrose, mais avec résorption progressive de tout le tissu ; le périoste aminci n'aura plus de réaction ostéogénétique. Du côté des tissus conjonctifs, les lésions seront analogues ; les mailles connectives du derme se rétractent, diminuant de plus en plus les

espaces qui les séparent, tendant à s'accoler et à former des faisceaux gros et courts, et tout ce qui se trouve passer par là avec une enveloppe conjonctive subit ce processus de sclérose et de rétraction (glandes sudoripares ou sébacées, bulbes pileux, artérioles, veines, filets nerveux, etc.). Et cette *atrophie* ira frapper au loin les organes et les viscères ; les muscles deviendront le siège d'une amyotrophie progressive avec rétraction de tout leur tissu ; le cœur sera frappé de myocardite scléreuse ; les vaisseaux plus gros feront de l'artério-sclérose ; le rein deviendra le siège d'une néphrite interstitielle et laissera filtrer de l'albumine ; le foie, le pancréas, les poumons seront même envahis par un certain degré de sclérose atrophique. Voilà où aboutiront les lésions destructives de l'hypophyse.

Quand nous disons lésions destructives, nous employons, faute de mieux, un terme général et grossier ; car au lieu de songer qu'il s'agit simplement d'une hyposécrétion glandulaire, ne pourrions-nous pas supposer, comme le Pr Renault l'a fait pour le corps thyroïde à l'occasion de la maladie de Basedow, qu'il s'agit non pas seulement d'un *trouble quantitatif*, mais peut-être surtout d'un *trouble qualitatif* de la sécrétion ?

L'examen histologique de notre glande pituitaire a montré à M. Paviot des cellules glandulaires en voie de régression, d'apparence jeunes. Il y a tout lieu de penser que ces petites cellules rondes à protoplasma granuleux, que nous avons vues se substituer dans les logettes glandulaires aux grandes cellules sécrétoires normales, ont un certain pouvoir fonctionnel ; mais, au lieu de sécréter un liquide normal, sécrètent un liquide adultéré. De ce que l'acromégalie, manifestation certaine de l'hypersécrétion

pituitaire, reproduit en sens inverse tous les symptômes de la sclérodermie, il ne s'ensuit pas que cette dernière soit causée par une sécrétion minime ou nulle de la même glande. N'est-il pas très commun en pathologie de voir des organes modifiés dans leur fonctionnement, mais selon des modalités différentes, produire une phénoménalité différente, suivant les cas ?

Les sécrétions physiologiques ou pathologiques de la glande pituitaire sont-elles sous la dépendance d'une composition déterminée du sang ? Je ne sais. Dans notre cas, nous avons trouvé au sein de la glande une hyperhémie intense se traduisant par des suffusions sanguines anciennes et récentes. Mais pouvons-nous dire si cette hyperhémie est primitive ou secondaire à la modification qualitative du liquide sécrété par la glande ?

Quoi qu'il en soit, le corps pituitaire était malade ; les logettes glandulaires ne contenant que des cellules sécrétoires normales sont très rares ; la plupart sont envahies par des cellules rondes à protoplasma granuleux. On ne peut donc pas dire que l'activité normale de la glande soit exagérée dans ce cas et attribuer à l'hypersecrétion d'un liquide normal les lésions de la sclérodermie. Bien au contraire, en raison de ces troubles anatomiques, ce que l'on peut affirmer, c'est que la sécrétion glandulaire est troublée ; elle est, ou bien simplement diminuée (mais dans ce cas la sécrétion thyroïdienne ne pourrait-elle suppléer à cet inconvénient ?), ou bien elle est adultérée et déverse dans l'organisme un poison qui influe sur les tissus, soit directement, soit par l'intermédiaire du système nerveux.

Nous inclinons à penser que cette seconde hypothèse est la vraie. Peut-être la cause de cette adultération est-elle

d'un effet beaucoup plus général et modifie-t-elle quelquefois en même temps la sécrétion thyroïdienne. Si cela était, si un même processus était capable d'agir à la fois sur ces deux glandes pour en modifier les produits de sécrétion, peut-être devrions-nous chercher là la raison de cette coexistence si fréquente du goitre exophtalmique et de la sclérodermie. Il faudrait, dans ce cas, rechercher si les lésions qui frappent les deux organes sont identiques et de même nature.

L'hypothèse d'une intoxication, qu'elle soit d'origine exogène, comme on l'a prétendu dans certains cas (Hoppe, Seyler), qu'elle soit d'origine endogène comme nous pensons, cadre assez bien avec l'évolution de notre maladie.

Cette forme de sclérodermie diffuse aiguë que nous avons décrite brièvement dans les formes cliniques présente bien l'aspect d'une toxi-infection ; les lésions évoluent assez rapidement, généralement chez des sujets en état de misère physiologique ; il se produit souvent des troubles graves, et bien souvent aussi les sujets succombent assez rapidement comme après de longues suppurations. Je ne crois pas qu'une lésion nerveuse pure puisse offrir un tableau pareil.

Du reste, dans la sclérose des tissus mous et de la peau, doit intervenir quelque chose de plus qu'une simple action dystrophique. Il y a une différence bien marquée entre un mal perforant plantaire, par exemple, et les lésions de la sclérodactylie. La sclérose d'un tissu suppose un processus irritatif qui a préalablement frappé ce tissu. La sclérose est un mode de réaction des organes contre l'irritation provenue soit d'une inflammation, soit d'une intoxication. L'énervation simple d'un membre donnerait une nécrose.

Il semble donc bien qu'il faille admettre l'action préalable ou concomittante d'un agent toxique pour expliquer l'atrophie. Du reste, les lésions de la sclérodermie sont loin d'être localisées à la périphérie ; elles vont loin, très loin au sein de l'organisme et intéressent une foule de viscères, peut-être tous ; le myocarde, le rein, le foie, les poumons, le pancréas sont frappés de sclérose atrophique à des degrés divers.

Quelle que soit la façon de comprendre le mode d'action de la lésion pituitaire, c'est bien elle, croyons-nous, qu'il faut rendre responsable des symptômes de la sclérodermie. Il se peut que les lésions vasculaires et les lésions nerveuses entraînent après elles la production de scléroses dermiques localisées ; mais ces troubles *locaux* ne s'accompagnant pas de lésions des tissus profonds et des viscères, dépendant d'infections locales ou générales, évoluant irrégulièrement et se terminant le plus souvent par la guérison, nous paraissent totalement différents de la sclérodermie vraie. Cette dernière est une maladie générale s'accompagnant d'atrophie des tissus profonds (tissu conjonctif, os, muscles, viscères) ; elle altère profondément tout l'organisme au point d'en faire une proie facile pour les complications de tous genres ; elle ne présente aucune tendance à la guérison spontanée ; elle aboutit, au bout d'un temps quelquefois très long, à une cachexie spéciale et à la mort. Elle relève de l'insuffisance hypophysienne et il est rationnel de la traiter par l'ingestion ou l'injection de liquides pituitaires.

Tout ceci est important à connaître, car il faut en tenir compte dans le pronostic et le traitement de chaque cas en particulier.

TRAITEMENT

Tous les agents thérapeutiques ont été employés contre la sclérodermie. Aucun ne s'est montré efficace d'une façon un peu constante. Il serait fastidieux de passer en revue tous les moyens qui ont été essayés par les auteurs : l'énumération en serait très longue et pas instructive du tout. Disons seulement en quelques mots les procédés employés actuellement par la majorité des cliniciens.

A. — Sclérodermies localisées

Les sclérodermies localisées ont, en général, une tendance naturelle à la guérison. Aussi est-il difficile de se faire une opinion ferme sur la valeur des médicaments dirigés contre elles.

Brocq a obtenu de bons résultats à l'aide de l'*électrolyse* pratiquée de la façon suivante : une séance deux fois par

semaine, de façon à agir sur tous les points de la plaque au moins une fois tous les quinze jours ; relier l'aiguille au pôle — et mettre le pôle + dans l'une des mains : faire passer un courant de 10 à 15 milliampères pendant à peu près une vingtaine de secondes à chaque piqure. Introduire l'aiguille obliquement dans la peau sans la dépasser, pour ne pas irriter les tissus sous-jacents. Dans l'intervalle des séances, maintenir constamment sur la plaque de sclérose un emplâtre de Vigo cum mercurio, à moins qu'elle soit trop enflammée. Dans ce cas, employer seulement des cataplasmes d'amidon cuit refroidis.

B. — Sclérodermies généralisées

Il est indiqué, quand la maladie dure depuis assez longtemps, de *tonifier l'état général* par tous les moyens possibles (arsenic, huile de foie de morue, quinquina, métavanadate de soude, cacodylate de soude, persulfates alcalins, etc.).

Les *nervins* ont leurs indications chez les malades présentant des phénomènes nerveux très accusés et chez ceux qui présentent des associations nerveuses. C'est là une médication de symptômes.

Localement, on prescrit habituellement le massage, l'électricité sous forme de courants continus : pôle + sur la colonne vertébrale, pôle — sur la plaque la plus malade (Armaingaud). Les bains électriques ont quelquefois donné des résultats satisfaisants. De même, on a obtenu parfois des améliorations par les bains sulfureux (Barrèges, Luchon), les bains chauds en général, les bains de vapeur.

et l'enveloppement de caoutchouc préconisé par Aubert, de Lyon.

Philippson (de Hambourg) a amélioré une femme après dix-huit mois de traitement au salol (2 à 3 grammes par jour). Il a aussi amélioré un autre cas, mais plus lentement, par le même procédé. Avant lui, le docteur Bülaù avait guéri une jeune fille avec le salicylate de soude (4 grammes par jour pendant neuf mois).

Lassar, privatdocent à Berlin, s'est trouvé bien de l'emploi de bains salés prolongés suivis de massage à la vaseline salicylée.

Dans ces dernières années, on a essayé contre la sclérodémie *le traitement thyroïdien*; les avis sont très partagés au sujet de son efficacité, et les traités les plus récents disent qu'on ne doit pas en attendre des résultats satisfaisants.

Cependant, Paulesco et Lancereaux affirment avoir obtenu en quatre mois une amélioration considérable chez une jeune femme atteinte de sclérodémie généralisée, à laquelle ils ont donné progressivement de 0,50 centigrammes à 2 et 3 grammes d'iodothyroïdine.

Weber, de New-York, a amélioré très rapidement une de ses malades en lui donnant une dose quotidienne de 0,30 centigrammes d'iodothyrine pendant trois mois.

Sachs a obtenu un résultat analogue.

Gayet fils, de Lyon, a amélioré légèrement une de ses malades en lui donnant chaque jour 0,10 centigrammes d'iodothyroïdine.

Chauffard a essayé la médication dans un cas au début chez une malade qui présentait des crises d'asphyxie locale très douloureuses. Les crises n'ont pas diminué de fré-

quence, mais il a obtenu la sédation de la douleur.

Nous-même, dans un cas caractérisé par de la raideur des membres et des douleurs vives, avons obtenu par ce traitement une diminution très marquée des phénomènes douloureux.

Il semble, d'après ces divers cas, que le traitement thyroïdien soit nettement indiqué dans tous les cas de sclérodermie généralisée ou en voie de généralisation. Il faut donner l'iodothyroïdine à dose suffisante, et pour cela tâter la susceptibilité particulière de chaque sujet. Nous avons donné dans un cas sept tablettes de thyroïdine Baumann par jour, sans que le malade s'en trouve incommodé. Cette médication nous paraît devoir être utile surtout dans les formes douloureuses, et c'est dans ces cas-là, en particulier, que nous en conseillons l'emploi.

Enfin, dans le cas d'Aubery, le docteur Roux a fait faire au malade des injections hypodermiques *d'extrait de corps pituitaire*. Le malade a présenté de la température et des phénomènes d'intolérance gastrique qui fort probablement étaient indépendants de la médication ; et il est mort trop rapidement, enlevé par une infection, pour qu'on ait pu se faire une opinion.

Néanmoins, la sclérodermie nous paraissant due à une insuffisance ou à une adultération de la sécrétion pituitaire, nous considérons l'emploi des extraits de corps pituitaire *comme le seul traitement rationnel de la maladie*. Nous en conseillons d'autant plus volontiers l'usage que Mairet et Bosc (*Arch. Phys.*, 96) ont montré que l'ingestion d'extrait de corps pituitaire est sans effet anormal chez l'homme sain.

OBSERVATION I (*Inédite*)

Sclérodactylie

R... Catherine, âgée de quarante-trois ans, dévideuse, habitant Lyon, entra le 16 juin 1895, à l'Hôtel-Dieu, salle Sainte-Marguerite. (*Service de M. le P^r Renault*) (1).

Le père de la malade est mort d'une maladie de foie (probablement cirrrose); sa mère est morte en couches, à l'âge de trente-huit ans. Ses parents, originaires de la Savoie, n'ont jamais quitté la France. Deux frères et une sœur se portent bien; une sœur morte à quarante-deux ans, d'une tumeur abdominale.

Personnellement, la malade a présenté, à deux ans, une éruption banale (impetigo). Elle a eu la coqueluche à quatre ans, sans complications. A dix-huit ans, elle prend une fluxion de poitrine et crache du sang pendant quinze jours; l'affection dure en tout six mois, y compris la convalescence. A vingt-sept ans, fièvre typhoïde sans complications.

La malade a été réglée à quinze ans, toujours régulièrement; elle n'est pas mariée. Elle ne présente aucun signe d'alcoolisme, ni la syphilis ou autre affection vénérienne. Pas de traces d'impaludisme; elle n'a jamais quitté la France.

L'affection pour laquelle Catherine entre à l'hôpital aurait commencé à l'âge de seize ans, par un petit bouton placé un peu au-dessus de la commissure labiale droite et qui a atteint l'étendue d'une pièce de 0.50 centimes en l'espace de deux ans; ce bouton était rouge et indolent: une médication empirique l'avait fait suppurer pendant quinze jours, et il en est resté une cicatrice scléreuse triangulaire. Un peu après, apparition de croûtes sur le cuir chevelu, chute des cheveux et céphalalgie. La malade monte aux Chazeaux où elle est vue par MM. Horand et Gailleton, qui l'ont traitée pour la teigne à l'aide d'applications

(1) Cette observation nous a été communiquée par M. le Dr Pic, médecin de l'Hospice du Perron, où se trouve actuellement la malade.

de bandelettes; les croûtes ont disparu, mais la malade affirme avoir conservé une rougeur notable du cuir chevelu pendant deux ou trois ans.

Plus tard, apparition sur la face, du côté gauche, à 2 ou 3 centimètres, en avant de l'oreille, d'un bouton semblable à celui apparu antérieurement sur la commissure labiale; même traitement empirique et même évolution; reste une cicatrice analogue à la première. La malade avait alors vingt-quatre ans.

Elle passe alors une période de plusieurs années sans présenter aucun accident, si bien qu'elle se croit complètement guérie de son affection.

A vingt-huit ans, sans cause déterminée, apparaît une teinte blanche diffuse sur les deux membres supérieurs, depuis les doigts jusqu'aux coudes; pas de prurit à ce moment. Cette teinte blanche a duré tout un été.

A la fin de l'été, Catherine s'aperçut que ses doigts devenaient violets et très douloureux quand elle touchait de l'eau froide. La teinte blanche, pendant ce temps, tendait à s'effacer, pour passer à la couleur violette, et la malade accusait une sensation subjective de froid très vif; objectivement, ses mains étaient froides.

Un an après, apparaissent simultanément sur le bras et l'avant-bras, de chaque côté, des boutons gros comme une tête d'épingle, indolents, évoluant progressivement pendant plusieurs semaines, pour s'élargir, puis se transformer en croûtes; jamais de suppuration bien nette au niveau de ces boutons. Les croûtes atteignaient une forte épaisseur, demeuraient ainsi durant trois ou quatre semaines, puis tombaient progressivement en laissant des cicatrices; ces croûtes avaient une couleur blanche assez vive, comme des écailles de poissons. Il ne s'est jamais montré de vésicules. Ces plaques cicatricielles de dimensions variables (quelques-unes égalent presque une pièce de 2 francs), sont absolument indolentes à la pression.

En même temps sont apparus, sur la face, des boutons à évolution identique.

Il y a sept ou huit ans, apparition de maux blancs autour de chaque ongle, durant un mois, s'accompagnant de douleurs vives ne donnant pas de suppuration notable; tout de suite après, chute des ongles; depuis cette époque, petit à petit, les doigts se recourbent dans la paume de la main.

Etat actuel :

Catherine a l'air amaigrie ; sa face semble d'ivoire.

Elle porte sur le front une éruption banale, durant depuis fort longtemps. Le nez est un peu effilé, lisse d'aspect, la peau est adhérente et sèche. Sur le lobule, on remarque une plaque des dimensions d'une pièce de 0.50 centimes foncée, avec une croûte blanc grisâtre. Une plaque également de chaque côté de la face, symétriquement, à la région sous-orbitaire, à quelques centimètres du bord inférieur de la paupière.

Plaques cicatricielles, les unes de couleur rouge, les autres blanchâtres, siégeant sur les joues.

Chute des poils de la région sourcillère.

Les yeux paraissent profonds et petits ; pas de troubles dans la constitution des paupières.

Exagération des plis paralabiaux.

Aspect lisse et contour un peu induré des oreilles ; une cicatrice siège sur l'oreille gauche.

Les lèvres sont effilées. Les plis du menton paraissent un peu exagérés.

La peau de la région faciale est un peu épaissie et peu mobile.

La langue a sa mobilité normale ; la voûte palatine est très ogivale.

La peau du cou présente une coloration brune, bronzée, depuis trois ou quatre ans, sans croûtes, sans adhérences aux plas profonds.

Le corps thyroïde est de volume normal.

Membres supérieurs :

Disparition des poils de la région axillaire. Du côté droit, on aperçoit une série de plaques disposées sur la région externe du bras et de l'avant-bras, de dimensions variables, dont les unes sont de couleur blanchâtre comme des écailles de poisson, et dont les autres sont constituées par une cicatrice brunâtre faisant dépression ; elles intéressent la peau et un peu le tissu sous-cutané, mais n'adhèrent pas au plan musculaire. Il n'y a pas d'arborisation vasculaire autour des plaques. Elles

sont complètement indolentes, et la pression à leur niveau n'est nullement douloureuse.

Ces plaques sont sèches : quelques-unes cependant ont donné issue jadis à un peu de pus. Pas de troubles de coloration de la peau. Sueur diminuée.

Doigts :

Les doigts ont un aspect cireux ; leur courbe est continue ; ils semblent un peu amincis au bout ; la peau en est sèche et lisse et ne se laisse ni plisser ni pincer. Sur la face dorsale des doigts, au niveau des articulations phalango-phalanginiennes, lésions érosives qui passent à l'état de croûtes, puis tombent et laissent des cicatrices. Pas de troubles de la sensibilité à la piqure, au chaud et au froid.

Il y a six ans, les ongles se sont mis à tomber et, à leur place, sont apparus de nouveaux ongles atrophiés infléchis en crochets, striés, cassants, avec production cornées sous et péri-unguéales.

Les mouvements des doigts sont très limités, sans qu'il y ait cependant ankylose vraie des articulations.

Il n'y a actuellement ni paralysie ni atrophie musculaire au niveau de la main ou de l'avant-bras.

Il y a trois ou quatre ans, se sont montrées au niveau du bord postéro-interne de l'avant-bras droit deux petites nodosités siégeant dans le tissu cellulaire sous-cutané ; elles sont du volume d'un pois ou d'un haricot, indolentes spontanément et à la pression, adhèrent légèrement à la peau, laquelle se soulève à leur niveau et présente là une coloration brunâtre (1).

Cyanose marquée des mains avec sensation de froid intense quand vient l'hiver ; couleur rouge très foncée avec sensation de chaleur dès qu'on les expose à la chaleur.

Du côté gauche, deux ou trois plaques sur la face postéro-externe de l'avant-bras, plus larges que celles du côté opposé et présentant une coloration blanchâtre.

(1) M. Pic pense que ce sont des gommes tuberculeuses.

Du côté des doigts, on rencontre les mêmes troubles que du côté opposé, avec cette différence que l'inflexion des doigts est moins marquée ici.

Tronc :

A la région dorsale, se voient quatre ou cinq taches cicatricielles disséminées çà et là.

Membres inférieurs :

On rencontre une plaque à la face externe de la cuisse droite, une autre à la face antérieure du genou.

Pieds. — Quelques plaques sont disséminées au talon et sous la plante au niveau des orteils, recouvertes de croûtes blanchâtres assez épaisses. Les ongles sont atteints de troubles trophiques ; les mouvements des doigts de pieds sont libres.

Examen des viscères :

Le tube digestif fonctionne très bien.

Poumons. — Raucité de la voix depuis le début de la maladie. Catherine n'a plus eu d'affection pulmonaire depuis sa pneumonie à l'âge de dix-huit ans.

Actuellement, on découvre quelques bruits secs à la base droite en arrière, la malade y accuse parfois des points douloureux.

Rien à noter dans le reste des poumons.

Cœur. — Rythme normal. Pas de signes de lésions orificielles.

Abdomen. — Le foie et la rate présentent leur volume normal, et ne sont nullement douloureux, Rien n'attire l'attention du côté du système uro-génital ; simplement un peu de pollakiurie, mais pas d'albuminurie.

Système nerveux :

Pas de troubles de la sensibilité objective. — Pas de douleurs à la pression du rachis. Pas d'atrophie musculaire ni de parésie. Les réflexes tendineux sont normaux, peut-être un peu brusques dans leur production.

En 1902, la sensibilité objective, interrogée à nouveau, ne révèle aucun trouble dans aucun de ses modes.

OBSERVATION II (*Personnelle*)

Sclérodémie en plaques, Morphée

P... Jean, âgé de quatre-vingts ans, jardinier à Saint-Marcellin (Loire), entre, le 6 mars 1901, dans le service du Dr Roux. Le père du malade est mort d'accident; sa mère est morte de vieillesse à soixante-dix-huit ans. Trois de ses frères et sœurs sont morts d'affections inconnues; les deux autres vivent et se portent bien.

P... n'a jamais présenté d'affection sérieuse. Il a fait sept ans de service militaire, dont trois en Afrique, durant lesquels il a fait des excès de boisson (eau-de-vie). Il n'a jamais eu de fièvre intermittente ni de maladies vénériennes, ni de rhumatisme.

Il y a une dizaine d'années, il s'est fracturé la jambe droite au-dessus des malléoles, et il a été soigné dans le service de M. Duchamp.

Il y a deux ans, il a été pris, l'hiver, de douleurs vives, siégeant à la face antéro-externe des deux cuisses, respectant nettement la face postérieure. Ces douleurs ressemblent à de l'engourdissement et présentent, par instants, des élancements paroxystiques; elles sont surtout violentes quand le malade subit l'influence du froid; elles diminuent par le repos et la chaleur. La flexion de la cuisse est facile, mais, une fois obtenue, le malade éprouve beaucoup de peine à ramener son membre en extension. Les mouvements d'abduction et d'adduction sont absolument libres. Ces accidents disparaissent l'été, au moins dans la journée, car le malade ressent encore quelques douleurs le matin et le soir, au moment où la fraîcheur est le plus marquée.

Lors de sa première atteinte, il y a deux ans, il a fait un séjour dans le service du Dr Montagnon. L'application d'un vésicatoire sur chaque cuisse le soulagea beaucoup. L'hiver dernier, peu rigoureux, ne lui causa pas trop de désagrément. Depuis le commencement de janvier de cet hiver, retour offensif de la maladie, qui l'oblige à rentrer à l'Hôpital.

Les douleurs ont le même siège et les mêmes caractères, et le malade se plaint de raideurs dans les jambes. A l'examen, on aperçoit, sur les cuisses, et dans la région fessière, des traces de brûlures causées par des briques chaudes que le malade appliquait sur son corps pour calmer ses douleurs. Il n'aurait pas senti, dit-il, qu'il se brûlait.

La peau de la face antéro-externe des cuisses est dure, rigide, et donne au doigt une sensation de cuir, de peau congelée; même sensation à la face postéro-interne des jambes. La peau ne peut être pincée en ces points; elle se continue sans transition brusque avec la peau saine et ne présente ni saillie ni dépression. En analysant de près cette sclérose cutanée, on remarque de nombreuses plaques de coloration blanc bleuâtre sur la face externe des deux cuisses, deux plaques symétriques sur la région rétro-trachantérienne; des plaques beaucoup plus larges sur la région sacro-coxygienne et plusieurs aussi dans la région sacro-lombaire, où la peau présente la même dureté qu'aux cuisses. Quelques plaques se rencontrent aussi dans la région dorsale, mais de coloration blanche.

Les muscles sous-jacents paraissent un peu durs à la palpation, mais il ne paraît pas y avoir une amyotrophie notable.

Tous les mouvements s'exécutent en ce moment d'une façon normale mais sans force. En marchant, le malade boite, et les mouvements de la jambe droite paraissent s'accomplir avec douleur.

Les réflexes rotuliens sont normaux ou légèrement exagérés.

L'exploration de la sensibilité est très difficile, à cause de la faible intelligence du malade; cependant, bien que le malade raconte s'être brûlé sans le sentir, la sensibilité au chaud et au froid paraît bien conservée; ce qui ferait douter de la réalité des brûlures; ce sont probablement des phlyctènes qui sont nées là sous l'influence du processus morbide et ont séché rapidement, au dire du malade, en huit jours environ. Sur le coude droit, on trouve une décoloration bleuâtre de la peau, consécutive, au dire du malade, à une écorchure produite par une chemise neuve et ayant duré quinze jours. Pas de phénomènes de sclérodactylie. Sur le nez, sur la pommette et sur la région sourcillière, décolorations qui seraient survenues

à la suite d'un traumatisme ; mais ce traumatisme a dû être fort léger, car il n'a mis que quatre jours à guérir.

Dans l'aîne, du côté droit, on sent de nombreux ganglions rouler sous le doigt ; ils sont volumineux et douloureux à la palpation.

Le malade se plaint de tousser un peu et rejette quelques crachats muqueux et filants. Pas d'oppression. Sonorité normale. En arrière, submatite dans la fosse sus-épineuse droite, avec un peu de rudesse respiratoire à ce niveau. Dans tout le reste des deux poumons, quelques râles muqueux disséminés.

Cœur. — La pointe n'est pas localisable ; les battements sont réguliers et bien frappés (73 à la minute). Pas de bruits anormaux.

Les urines renferment de l'albumine en quantité moyenne. Pas de troubles du côté des viscères abdominaux, sauf un peu de météorisme. Pas de troubles digestifs. En résumé, on trouve à l'examen de ce malade :

1° Peau dure, sclérosée sur toute l'étendue des membres inférieurs, mais surtout sur la face antéro-externe des deux cuisses et sur la face postéro-interne des deux jambes, en des régions symétriques par conséquent ;

2° Nombreuses plaques de coloration blanc bleuâtre sur les deux cuisses, deux plaques symétriques rétro-trochantériennes ; larges plaques dans les régions sacro-coxygienne, sacro-lombaire, dorsale. Une plaque sur le coude droit ; plusieurs sur la face et le crâne ;

3° Douleurs subjectives à la cuisse et à la hanche ;

4° Raideur et difficulté des mouvements ;

5° Ganglions douloureux dans l'aîne, du côté droit.

On soumet le malade au traitement thyroïdien ; on lui donne d'abord quatre comprimés de thyroïdine de Baumann, puis cinq, puis sept ; puis on suspend le traitement, et le malade sort bientôt (20 avril).

Dès le 28 mars, sous l'influence du traitement thyroïdien, nous avons obtenu une amélioration considérable : les douleurs de la cuisse avaient presque disparu, les ganglions de l'aîne droite avaient diminué beaucoup, mais étaient demeurés douloureux ; l'état de la peau ne paraissait pas s'être modifié notablement ; le pouls battait 92 pulsations à la minute. Cet

état s'est maintenu jusqu'à la fin du séjour du malade à l'Hôpital. Quelques troubles digestifs survenus à l'occasion du traitement tyroïdien ont hâté la sortie du malade qui était devenu très grincheux.

OBSERVATION III (*Inédite*)

Due à M. Camille AUBERY, interne

Sclérodermie généralisée

Avec troubles trophiques très marqués des extrémités.

Pouls lent permanent. Ictus vertigineux.

D .. Jean, cinquante-neuf ans, habitant Saint-Etienne, entre le 11 février 1902, à l'Hôpital, dans le service du D^r Roux. On ne note rien de spécial dans ses antécédents héréditaires.

Personnellement, il a toujours présenté une très bonne santé. Il a fait dix-sept ans de service militaire, dont douze en Afrique ; a fait les campagnes de Crimée, d'Italie et du Mexique, sans jamais être malade. Durant tout ce temps, il a fait des excès alcooliques qu'il a continués depuis (jusqu'à six et sept litres de vin par jour).

Il est célibataire, et prétend n'avoir jamais eu la vérole.

Il y a neuf ans, il serait tombé dans la neige, victime d'un accident, et y aurait séjourné assez longtemps ; le lendemain, ses pieds étaient couverts de phlyctènes qui ont suppuré ensuite pendant six mois. Il a séjourné pendant cinq mois à l'hôpital de Roanne, puis pendant quatre mois à l'ancien hôpital. Ses phlyctènes suppuraient toujours mais ses doigts de pied étaient intacts. L'hiver suivant, il a eu de nombreuses engelures sans gelures véritables et, à ce moment, les doigts de pied ont commencé à se résorber. Depuis cette époque, presque tous les ans, il a présenté de nouvelles engelures et de nouveaux phénomènes de sphacèle, et il a séjourné successivement dans les hôpitaux de Montbrison, de Saint-Galmier et de Feurs. Jamais il n'a eu d'engelures aux mains. Depuis le début de sa maladie, le malade ressent au niveau de ses pieds des douleurs vives et persistantes qui s'exagèrent considérablement par l'impression de froid.

Depuis trois mois, elles se sont accrues considérablement.

Le sujet se plaint, en outre, de tousser et d'avoir de la dyspnée. Il a bon appétit, mais il présente une constipation opiniâtre depuis dix jours.

A l'examen, voici ce que l'on rencontre chez notre malade :

Sur les pieds, aux deux jambes surtout à la face externe, sur la face postéro-externe des cuisses, un peu aussi à leur face interne, sur la moitié droite de l'abdomen, sur toute la face postérieure du tronc, sur les mains, les avant-bras et un peu à la région externe des bras, la *peau présente les modifications suivantes* :

Les poils ont complètement disparu sauf au pubis et sous les aisselles ; la peau est lisse sauf sur le ventre où il paraît y avoir des lésions de grattage et où il y a une pigmentation anormale brune ; elle est durcie et donne à la palpation une sensation de peau congelée, de cuir neuf ; elle a perdu presque toute son élasticité. Pas d'éruptions ni de nodosités.

Ces lésions sont surtout marquées au niveau des pieds et des mains qui ont perdu la plus grande partie de leurs plis normaux.

Les ongles restants présentent de l'atrophie ; il existe une fissure et un véritable mal perforant sur la plante des pieds, au niveau des têtes des premiers et deuxième métatarsiens gauches, et une ulcération à l'extrémité du troisième orteil à droite. De plus, cyanose et refroidissement de l'extrémité des pieds.

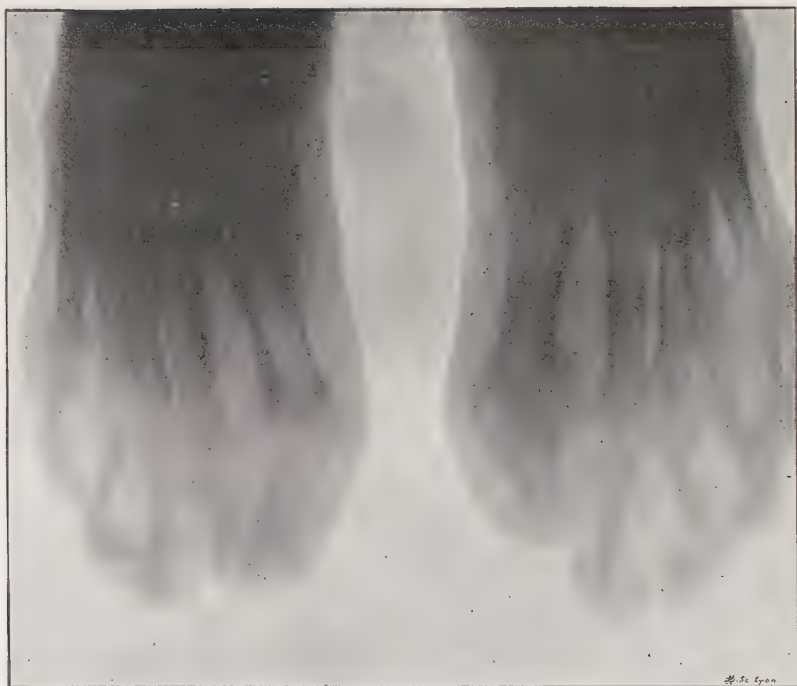
Le malade ne présente ni paralysie, ni atrophie musculaire ; ses réflexes tendineux sont un peu affaiblis. On observe une diminution très notable de la sensibilité tactile et douloureuse, et cette diminution est proportionnelle pour un point donné à la sclérose de la peau.

La sensibilité au froid est bien conservée, la sensibilité au chaud est légèrement diminuée dans les régions sclérosées.

Le malade est très affaibli et il dit ne pouvoir faire plus de deux kilomètres par jour.

Pas de rigidité de la face dont l'expression ne présente rien d'anormal ni d'étrange.

Tous les trois ou quatre jours (et cela même pendant la nuit), le malade éprouve des vertiges ; il prend *la lourde* comme il



SCLÉRODERMIE. — Obs. III

RADIOGRAPHIE DES PIEDS, montrant les troubles trophiques des phalanges des doigts de pieds, surtout marqués au niveau du gros orteil droit, dont l'extrémité a complètement disparu.

dit ; il voit tourner les objets et se sent entraîné en arrière ; il est tombé plusieurs fois et s'est fait des blessures à la nuque ; mais il ne perd pas connaissance et peut se relever tout de suite.

Le thorax présente une légère cyphose dorsale. On note un peu de diminution de la sonorité en arrière et aux bases, et l'auscultation révèle en arrière, des deux côtés, quelques râles muqueux disséminés. Un peu d'expectoration muqueuse.

La pointe du cœur est assez difficile à localiser ; les bruits sont réguliers, mais très espacés, par augmentation considérable de la durée du grand silence. De plus, dans toute la région précordiale, mais plus nettement à la base, on perçoit un souffle râpeux couvrant tout le premier bruit et se terminant au deuxième ; ce souffle ne se propage dans aucune direction ; il est légèrement modifié par la respiration et la pression du sthétoscope. Le pouls est régulier, lent, bat quarante pulsations à la minute.

Abdomen un peu météorisé. Le foie ne paraît nullement modifié, pas plus que les autres viscères abdominaux.

On fait faire la radiographie des pieds : l'examen des épreuves (Voir la planche ci-contre.) montre qu'il s'est agi non de gelures, mais de véritables troubles trophiques ; les os sont nettement altérés ; les uns sont en quelque sorte supprimés par un travail de résorption progressif ; d'autres, tels que les premières phalanges des gros orteils, sont comme amputés dans leur continuité. Toutes les phalanges sont claires, ainsi que les têtes des métatarsiens ; les altérations osseuses paraissent s'arrêter en ces derniers points.

28 février. — Le malade absorbe quatre comprimés de thyroïdine Baumann chaque jour, depuis son entrée. Il se sent mieux. Ses douleurs ont diminué, il mange et dort bien. Son pouls, qui était resté à quarante pulsations par minute, est aujourd'hui à cinquante-six. Le sujet a eu un ictus vertigineux la nuit dernière.

13 mars. — Les comprimés de thyroïdine ont été cessés le 7 de ce mois ; le malade a eu encore un ictus vertigineux.

Le pouls est à 62 ; mais le simple fait de faire asseoir le malade, le rend irrégulier : une pulsation sur trois manque à la radiale. Si l'on fait mettre le malade debout, le pouls revient

à 48 et l'on a le rythme suivant : une pulsation forte, une pulsation faible, une pulsation absente. Après une marche d'une dizaine de mètres, le pouls revient à 44.

En somme, le moindre effort ralentit le pouls au lieu de l'accélérer : le pouls varie ainsi de 40 à 64 pulsations à la minute et dans les périodes de passage, soit ascendantes soit descendantes, il se produit nettement un rythme tricouplé.

On commence aujourd'hui des injections hypodermiques quotidiennes d'extrait de corps pituitaire.

14 mars. — L'analyse d'urine révèle : volume = 1.900 cc — Densité = 1.015, réaction faiblement acide. — Urée, 24 grammes pour le volume total. Acide phosphorique, 1 gr. 897. Ni sucre, ni albumine.

20 mars. — Depuis le 15 du mois, élévation de température, malaise général, vomissements bilieux, constipation. On cesse les piqûres d'extrait pituitaire.

Les quatre membres sont agités par un tremblement présentant tous les caractères de celui de la paralysie agitante, quoique de rythme un peu plus rapide. On le provoque facilement par des secousses imprimées aux membres ; au repos, il cesse complètement, sauf au pied gauche ; il s'exagère dans l'accomplissement des mouvements volontaires. On peut le faire cesser en saisissant le membre qui tremble. Il n'atteint pas la face.

Hypotonus musculaire très marqué. Asthénie considérable.

Disque épais d'albumine par l'acide azotique dans les urines.

Le malade présente, au niveau du bras, une petite plaie accidentelle qui se met à suppurer en s'accompagnant de grandes oscillations de température, et, le 26 mars, il meurt d'infection purulente.

Autopsie. — Pratiquée le 27 mars par M. Aubery, l'autopsie révèle un cœur de volume et de poids normaux avec des valvules aortiques indurées et un myocarde pâle sur les coupes. Rien de spécial à l'examen des autres viscères.

Les méninges sont adhérentes surtout au niveau du bord supérieur des hémisphères.

On enlève le corps pituitaire pour le soumettre à l'examen microscopique ; il paraît un peu augmenté de volume.

Recueillie dans l'alcool, la pièce est envoyée à M. Paviot, agrégé, qui, après l'avoir incluse dans la paraffine, coupée et colorée soit à l'hématéine éosine, soit au picrocarmin, nous a donné la note suivante :

« L'examen histologique suivant est donné sous toutes réserves, n'ayant pas moi-même une habitude particulière de l'organe en question.

« Sur les coupes, la première altération qui frappe est cons- tituée par une énorme congestion qui se traduit non seule- ment par la dilatation des capillaires de l'organe, mais encore par des hémorrhagies assez étendues, à sa périphérie, sous la capsule. Ces hémorrhagies sont assez récentes ; mais l'organe a dû être déjà antérieurement le siège de suffusions sangui- nes, car l'on rencontre partout des cellules rondes et épithéliales surchargées de granulations pigmentaires.

« Au centre de l'organe, se voient les logettes normales, remplies par un épithélium, blocs cellulaires à plusieurs pans assez volumineux, dont le noyau se distingue assez mal, parce que le protoplasme ou bien est très granuleux, ou bien se colore aussi en rose par le carmin. Ces cellules montrent aussi très fréquemment, visibles sur les prépara- tions colorées à l'hématéine-éosine, des boules hyalines, intraprotoplasmiques.

« Il est rare de rencontrer des logettes de la glande complè- tement normales et ne contenant que l'épithélium que nous venons de décrire. Souvent des cellules rondes à protoplasma granuleux pénètrent dans ces logettes et dis- loquent les grosses cellules épithéliales. Cet envahissement est le plus souvent si intense qu'on ne retrouve plus que une ou deux de ces cellules épithéliales, tout le reste étant occupé par ces cellules rondes à protoplasma granuleux et à petit noyau. D'ailleurs, des grandes surfaces ne présentent souvent plus que ces éléments ronds et à protoplasma granuleux.

« Sans donner une interprétation bien catégorique de cette altération ; nous pensons qu'il s'agit là bien plutôt de trans- formation des cellules normales de la glande, que d'une inflammation. En effet, on ne retrouve les signes de celle-ci, ni du côté de l'épaississement des travées, ni du côté des

« artérioles. De plus, ces cellules rondes et granuleuses qui se
« substituent à l'épithélium ne sont pas des cellules offrant
« des caractères inflammatoires ; elles ont un protoplasma
« abondant ; les noyaux sont petits, bien discoïdes, pas bour-
« geonnants ; *on dirait une régression particulière des grosses*
« *cellules, régression ou dégénération*, mais pas inflammation.

« C'est tout ce que l'on peut affirmer au nom de l'histologie
« normale, car, pour aller plus loin, il faudrait avoir une habi-
« tude particulière de l'examen de l'organe. »

CONCLUSIONS

1° Dans le groupe disparate des sclérodermies, on peut sans doute distinguer :

A côté des scléroses de la peau d'origine conjonctive et vasculaire avec ou sans scléroses viscérales parallèles ;

Et à côté des scléroses dermiques dystrophiques d'origine nerveuse, à topographie périphérique, radiculaire ou métamérique ;

Une sclérodermie, entité morbide particulière, caractérisée par (en dehors des altérations cutanées) de l'atrophie des tissus profonds, spécialement au niveau des extrémités.

2° Dans un de ces cas, nous avons trouvé des lésions destructives accusées de la glande pituitaire.

3° Ce fait anatomo-clinique vient à l'appui de l'opinion théorique de Strümpell, opposant l'acromégalie à la sclérodermie, et faisant celle-ci fonction de l'insuffisance pituitaire.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
E. BONDET.

Vu :

LE DOYEN,
LORTET.

Vu et permis d'imprimer :
Lyon, le 1^{er} juillet 1902.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
G. COMPAYRÉ.

BIBLIOGRAPHIE

- BALL. — Art. *Sclérodémie* in Dechambre.
- BESNIER. — *Soc. dermat. et syphilig.*, 11 avril 1896.
- BOCCHI et COGGI. — Acromégalie. — *Gaz. degli Ospedali e delle Cliniche*, 1897.
- BOLOGNINI, de Bologne. — In *Sem. médicale*, 1898.
- BRISAUD. — *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1899.
- BROCCQ et VEILLON. — *Soc. dermat. et syph.*, 11 avril 1896.
- CHAUFFARD. — *Société méd. des Hôpitaux*, 28 juin 1895.
- CYON. — Les glandes thyroïdes, l'hypophyse et le cœur. — *Archives de Physiol.*, 1898.
- DANA. — *Académie méd. de New-York*, 1896.
- DARIER et GASTON. — *Société dermat. et syph.*, 26 avril 1897.
- DÉHU. — *Soc. dermat. et syph.*, 8 juin 1899.
- DERCUM. — *Acad. méd.*, New-York, 16 avril 1896.
- DUCASTEL. — *Soc. dermat. et syph.*, 14 juin 1894. — Clinique in *Gaz. Hôpitaux*, 1902, p. 567.
- DUPRÉ. — *Soc. méd. Hôpitaux*, 4 mai 1900.
- EULENBOURG. — In *Sem. méd.*, 1894.
- GAUCHER et BARBE. — Art. *Sclérodémie* in *Traité de Méd.* de Brouardel-Gilbert.
- GAUCHER ET CYON. — *Soc. méd. Hôp.*, mai 1901.
- GAUTHIER (de Charolles). — *Progrès méd.*, 1890 et 1892. Fonctions corps thyroïdes, *Revue médecine*, 1900.
- GAYET fils. — *Province médicale*, 1899, p. 307.

- GLEYS. — Fonctions des glandes thyroïdiennes in *Archives Physiolog.*, 1892.
- GRASSET. — *Maladies du système nerveux*, II, 1879 ; *Traité des maladies du syst. nerv.*, 1881.
- HALLOPEAU. — *Soc. dermat. et syph.*, juin 91. — *Soc. dermat. et syph.*, janvier 1895 ; in *Bulletin méd.*, 1875.
- HIRTZ. — *Soc. méd. Hôpitaux*, juin 1901.
- HOPPE-SEYLER. — *Soc. méd. Charité*, Berlin, 1899.
- HORAND. — *Province médicale*, 1901.
- JACOBI. — *Acad. méd.*, New-York, 1896.
- KAPOSI. — *Soc. impéριο-royale des méd. de Vienne*.
- LANCEREAUX et PAULESCO. — *Acad. méd.*, janvier 1899.
- LEREDDE et THOMAS. — *Arch. méd. expériment.*, 1898.
- MACHTOU. — *Th. de doctorat*, Paris, 1897.
- MAIRET ET BOSCH. — *Corps pituitaire*. — *Arch. Phys.*, 1896.
- MÉRY. — *Th. de doctorat*, Paris, 1889.
- RAYMOND. — *Cliniques sur les maladies du système nerveux*, 1898.
- RAYMOND. — *Maladies du système nerveux*, 1899.
- J. ROUX. — *Diagnostic des maladies nerveuses*, 1901.
- SACHS. — *Académie médicale*, New-York, 1896.
- SAMOUILSON. — *Thèse Doctorat*, Paris, 1898.
- Schulze und Jores. — Beitrag zur Sympt. und Anat. der Acromegalie. — *Deutsche Zeitsch. f. Nerv.*, XI - 2.
- SCHUPPFER. — Acromégalie, Pathogenie. — *Annal. méd. navale*, juillet 1898.
- SINGER. — *Club médical*, Vienne, octobre 1894.
- SOTTAS. — *Soc. Dermat. et syph.*, juillet 1900.
- SOUQUES. — Art. Acromégalie. — In *Ancien Traité de méd. de Charcot-Bouchard*.
- Strümpell. — Ein Beitrag zur Path. und Anat. der Acromegalie. — *Deutsche Zeitschrift, f. Nervenheilkunde* XI - 3.
- TAMBURINI. — *Congrès de Bruxelles*.
- TESTUT. — *Anatomie humaine*, 4^e édition.
- L. THIBIERGE. — Art. Sclérodémie in *Traité de méd. de Charcot-Bouchard*, 2^e édition.
- Wienhuth. — *Soc. méd. Charité*, Berlin 1899.
- Wilmann. — *Soc. impér. royale méd.*, Vienne 1895.

